CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

NÉVRITE INTERSTITIELLE

HYPERTROPHIQUE & PROGRESSIVE

DE L'ENFANCE

PAR

J. DEJERINE

PROFESSEUR AGRÉGÉ, MÉDECIN DE LA SALPÊTRIÈRE

(Extrait de la *Revue de médecine*, novembre 1896.)

PARIS

ANCIENNE LIBRAIRIE GERMER BAILLIÈRE ET Cie

FÉLIX ALCAN, ÉDITEUR

108, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 108

1896

7

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

NÉVRITE INTERSTITIELLE

HYPERTROPHIQUE & PROGRESSIVE

DE L'ENFANCE

Dans un travail publié en 1893 en collaboration avec M. Sottas [1], nous avons décrit, sous le nom de *Névrite hypertrophique interstitielle et progressive de l'enfance*, une affection à évolution lente et progressive caractérisée par les symptômes suivants : ataxie des quatre membres avec atrophie musculaire; troubles très marqués de la sensibilité avec retard dans la transmission; douleurs fulgurantes; nystagmus; myosis avec signe d'Argyll-Robertson; cypho-scoliose; hypertrophie très marquée avec dureté très accusée de tous les troncs nerveux des membres accessibles à la palpation. En d'autres termes les symptômes présentés par nos malades étaient ceux du tabès ordinaire arrivé à une période assez avancée de son évolution, mais associé à une atrophie musculaire généralisée, une cypho-scoliose et un état hypertrophique des nerfs. Dans les deux cas que nous avions observés, il s'agissait d'une affection familiale — frère et sœur — sans hérédité similaire, dont le début s'était effectué chez la sœur dans les premières années de la vie et chez le frère à l'âge de quatorze ans seulement. A l'autopsie d'un de ces malades nous constatâmes l'existence d'une sclérose hypertrophique très prononcée des nerfs des membres, des racines antérieures et postérieures de la moelle épinière et une sclérose des cordons pos-

1. J. Dejerine et J. Sottas, *Sur la Névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance* (*Mém. de la Soc. de biologie*, 1893, p. 63-96, avec figures).

térieurs diminuant de bas en haut et présentant la même topographie que dans l'ataxie locomotrice ordinaire.

Nous faisions remarquer dans ce travail que l'affection dont nous venions de décrire les caractères cliniques et les lésions anatomo-pathologiques était certainement une affection nouvelle, non encore classée et dont nous n'avions trouvé qu'un seul exemple dans la littérature médicale, rapporté par MM. Gombault et Mallet[1] en 1889. Dans ce cas les symptômes et les lésions étaient les mêmes que dans nos cas, mais l'interprétation qu'en donnaient ces auteurs était différente de celle que nous donnions des nôtres. MM. Gombault et Mallet considéraient en effet leur cas « comme un exemple d'ataxie locomotrice de cause spinale développée dans le jeune âge, plutôt que comme une affection spéciale caractérisée par des lésions particulières et dont les symptômes tendraient, il est vrai, à se confondre avec ceux du tabès ». Pour nous, au contraire, il nous paraissait évident que le cas des auteurs précédents était tout à fait identique aux nôtres et relevait de la même pathogénie — névrite interstitielle hypertrophique à marche ascendante, avec lésions médullaires consécutives. Dans notre cas, la nature des lésions des nerfs périphériques, d'autant moins avancée en organisation — tout en restant tout aussi hypertrophique — qu'on se rapprochait davantage de la moelle épinière, montrait bien qu'ici on avait affaire à un processus remontant progressivement de la périphérie vers les centres. En effet, dans les nerfs périphériques hypertrophiés, la sclérose, très avancée en organisation, donnait aux nerfs une dureté de consistance très marquée, tandis que les racines médullaires, quoique atteintes elles aussi d'une hypertrophie considérable, présentaient une consistance beaucoup plus molle, presque gélatineuse, dépendant de la nature même de la lésion dont elles étaient le siège. Ici, en effet, le processus était encore pour ainsi dire à l'état embryonnaire, et chaque tube nerveux était entouré d'un épais manchon de cellules fusiformes extrêmement nombreuses, disposées pour la plupart parallèlement à l'axe du tube, donnant absolument l'impression d'une infiltration néoplasique, d'une myxomatose ou d'une sarcomatose des racines, expliquant ainsi d'une part la faible consistance de ces dernières et d'autre part la grande facilité avec laquelle on pouvait les dissocier à l'état frais. C'est dans ces préparations des racines seulement, que l'on pouvait se rendre un compte exact de la nature intime du processus et voir qu'il s'agissait ici d'une *névrite interstitielle hypertrophique*

1. Gombault et Mallet, *Un cas de tabès ayant débuté dans l'enfance. Autopsie. Arch. de médecine expérimentale,* 1889, p. 385, pl. X.)

monotubulaire, dont la marche *ascendante* était démontrée par ce fait que dans les racines ce processus était encore à l'état embryonnaire, tandis que dans les nerfs périphériques il était, et depuis longtemps, arrivé à la période d'organisation fibreuse.

La névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance paraît être, du moins jusqu'ici, une affection assez rare et, à ma connaissance du moins, il n'en a pas été rapporté d'exemple depuis le travail que j'ai publié en 1893 avec Sottas. Il m'a été donné d'en observer un nouveau cas l'an dernier, et je crois d'autant plus devoir le rapporter ici, qu'il s'agit non seulement d'un cas absolument typique de cette affection, mais encore parce que le sujet qui en est atteint est encore très jeune : il n'a en effet que vingt ans.

Obs. I. — *Ataxie locomotrice et atrophie musculaire chez un jeune homme de vingt ans. Début de l'affection entre sept et huit ans par des troubles de la marche. Atrophie musculaire des quatre membres diminuant de la périphérie vers la racine. Aux membres inférieurs double pied bot équin varus avec pied creux. Aux membres supérieurs atrophie musculaire type Aran-Duchenne. Mains simiennes sans griffe cubitale. Cypho-scoliose très accusée. A la face lèvres saillantes et rire transversal. Contractions fibrillaires dans les muscles des membres et dans l'orbiculaire des lèvres. Altérations marquées de la contractilité électrique avec réaction partielle de dégénérescence. Incoordination marquée des membres supérieurs et inférieurs. Signe de Romberg très accusé. Altérations très prononcées de la sensibilité diminuant de la périphérie vers le centre. Retard très marqué dans la transmission des impressions. Altération très accusée de la notion de position. Inégalité pupillaire. Myosis à droite, mydriase légère à gauche. Signe d'Argyll-Robertson. Nystagmus dynamique. Hypertrophie très marquée et dureté très prononcée de tous les nerfs des membres accessibles à la palpation. Pas de troubles trophiques cutanés. Intégrité des sphincters. Évolution lente de l'affection. Pas d'hérédité similaire. Frères et sœur indemnes. Pas de syphilis.*

Le nommé X..., âgé de vingt ans, m'est amené par son père le 21 juin 1895.

Antécédents héréditaires. — Le père du malade exerce en province une profession libérale, il est âgé de cinquante ans. Il a épousé une cousine issue de germain. De ce mariage sont nés quatre enfants, à savoir : trois garçons, âgés l'un de dix-sept, l'autre de quinze ans, actuellement bien portants, le malade, âgé de vingt ans, et une sœur, morte à dix-huit ans, de péritonite par perforation. Le père jouit d'une excellente santé, il n'a pas eu la syphilis et ne présente pas trace d'intoxication alcoolique, ayant toujours été très sobre. La mère est également vivante et bien portante. Le père et la mère appartiennent, du reste, à une famille très vigoureuse et à grande longévité. La grand'-

mère paternelle du malade est âgée de quatre-vingt-six ans, et ses enfants, petits-enfants et arrière-petits-enfants aujourd'hui vivants sont au nombre de soixante, et chez aucun d'entre eux — sauf une jeune hystérique — il n'existe d'affection nerveuse. Ajoutons enfin que le père n'a souvenir d'une affection analogue à celle de son fils chez aucun de ses ascendants ou collatéraux.

Antécédents personnels. — Le malade est né à terme, il a été nourri au sein. A deux ans et demi il eut une pneumonie, et à sept ans la rougeole. Depuis lors il n'a pas eu de maladie infectieuse. Il a commencé à marcher à dix-huit mois. Son intelligence s'est dévoloppée comme chez les autres enfants et il a appris à parler d'assez bonne heure.

Ce n'est qu'entre sept et huit ans que ces troubles de la marche attirèrent nettement l'attention des parents, qui remarquèrent que les pieds étaient plus tombants que chez les autres enfants — équinisme, — déformation pour laquelle l'enfant fut envoyé pendant trois ans de suite, et sans aucun profit du reste, à Bourbonne-les-Bains. A onze ans, on lui fit la section du tendon d'Achille droit, et à quatorze ans il subit la même opération à gauche.

C'est à partir de cette époque — quatorze ans — que l'atrophie des jambes commença à s'accuser nettement et c'est à ce moment également que les parents constatèrent l'atrophie des muscles des mains. Depuis lors sa santé générale est restée excellente. Actuellement c'est un garçon très résistant aux intempéries, d'après les renseignements fournis par le père. Pas de masturbation nettement accusée. Pas de maladies vénériennes. Du reste il paraît certain que le malade n'a pas encore eu de rapports sexuels. C'est un garçon intelligent, ayant fait toutes ses études au lycée de sa ville natale et qui s'est présenté au baccalauréat l'été dernier.

Etat actuel le 21 juin 1895. — Examiné à nu, le malade présente le tableau d'un sujet atteint d'atrophie musculaire des quatre extrémités, avec scoliose et faciès spécial. Il est de taille moyenne, d'apparence un peu chétive et de teint pâle.

Membres inférieurs (fig. 1). — Atrophie musculaire très marquée diminuant de bas en haut — atrophie musculaire en tronc de cône, — un peu plus accusée dans les muscles de la région antéro-externe des jambes que dans ceux de la région postérieure.

Mensurations :

Circonférence.	Jambe droite.	Jambe gauche.
—	—	—
1° à 12 cent. au-dessous de la rotule......	22cm,5	22cm
2° à 22 cent. au-dessous de la rotule......	17 ,5	16 ,5

Ainsi que le montrent ces mensurations, l'atrophie prédomine très légèrement dans les muscles de la jambe gauche.

Pieds. — Les pieds présentent tous deux une déformation en équin

varus pied creux. A *droite*, équinisme avec varus et flexion dorsale des orteils. Le malade marche sur le bord externe de son pied, qui à ce niveau présente un épaississement corné de l'épiderme très accusé. Le creux plantaire est très augmenté de profondeur et le diamètre antéro-postérieur de la voûte plantaire diminué d'autant. Les orteils présentent une déformation spéciale : la première phalange du pouce est en flexion dorsale forcée, tandis que sa phalange unguéale est en flexion plantaire, formant un angle droit avec la précédente. Mêmes déformations pour les quatre derniers orteils, dont la première phalange est en flexion dorsale également forcée, tandis que la deuxième phalange est en flexion à angle droit sur la précédente et que la phalange unguéale continue l'axe de la première. En un mot il existe ici une véritable griffe des orteils, griffe très régulière, caractérisée par la flexion dorsale forcée de la première phalange de tous les orteils, la deuxième et la troisième phalange formant avec la première un angle droit ouvert en bas — A la voûte plantaire, par suite de la saillie marquée de la tête du premier et du cinquième métatarsiens, il existe dans la partie moyenne une véritable rigole à diamètre antéro-postérieur.



Fig. 1.

A *gauche*, l'équinisme est le même, mais la rotation du pied autour de

son axe antéro-postérieur (varus) est plus accusée et la tendance à la subluxation du pied en dedans plus prononcée. Le malade appuie par conséquent davantage en marchant sur le bord externe de son pied, qui présente de fortes callosités. Mêmes déformations des orteils, même augmentation du creux plantaire, avec diminution correspondante de la voûte, même rigole antéro-postérieure entre les têtes des premier et cinquième métatarsiens (fig. 1).

Ces déformations des pieds et des orteils sont fixes et très peu réductibles — rétractions fibro-musculaires. — On peut ramener les pieds

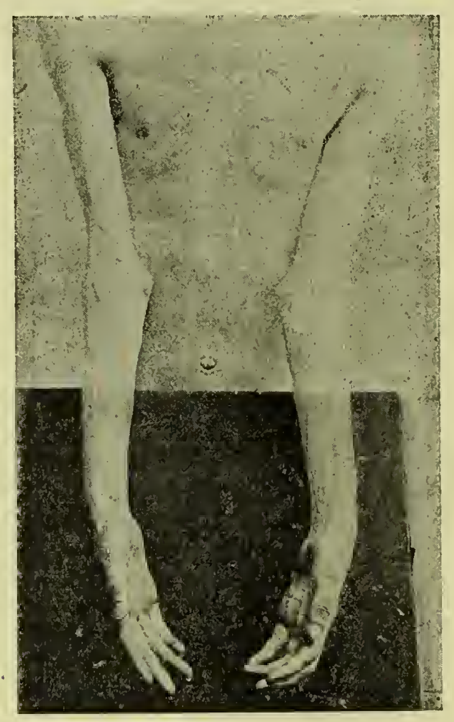


Fig. 2.

dans la flexion dorsale à peine d'un centimètre. Les muscles de la plante des pieds, en particulier ceux des thénars, sont très diminués de volume.

Cuisses. — Atrophie musculaire symétrique diminuant également en remontant vers la racine des membres et marquée surtout dans le tiers nférieur.

Membres supérieurs (fig. 2) [1]. — Atrophie musculaire type Aran-Duchenne classique. Mains simiennes sans griffe cubitale. Atrophie égale

Je dois ces deux photographies à l'obligeance de M. Londe, chef du laboratoire de photographie de la Clinique des maladies du système nerveux.

et symétrique des deux côtés, portant avec la même intensité sur les extenseurs et sur les fléchisseurs et diminuant progressivement et régulièrement de bas en haut, comme dans les membres inférieurs. Les éminences thénars sont très diminuées de volume et l'atrophie est égale des deux côtés. Elle est très accusée dans le court abducteur, l'opposant et le court fléchisseur. Par contre, l'abducteur du pouce des deux côtés est beaucoup moins touché. Des deux côtés enfin, le premier interosseux dorsal est très diminué de volume, le deuxième également, les deux derniers ne paraissent pas nettement atrophiés.

Avant-bras. — Atrophie très accusée des fléchisseurs et des extenseurs, l'espace interosseux est presque accessible dans son tiers inférieur sur la face dorsale de l'avant-bras. Des deux côtés l'atrophie musculaire est égale.

Bras. — Ici l'atrophie, quoique très nette, est moins marquée qu'aux avant-bras. Elle est plus accusée dans le biceps et le brachial antérieur que dans le triceps. A droite, la partie moyenne du triceps est renflée sous forme de saillie en forme de boule un peu aplatie. A gauche l'atrophie est la même, sauf toutefois que le biceps est un peu moins pris. Les deltoïdes sont diminués de volume des deux côtés.

Les trapèzes sont un peu maigres, mais sans atrophie nette. Les sterno-mastoïdiens, sus et sous-épineux, grand pectoral, grand dorsal paraissent intacts. Les omoplates occupent leur situation normale et leur bord interne ne fait pas saillie. Les muscles du dos et de la nuque sont intacts.

La force musculaire existe en proportion de l'atrophie. Les membres inférieurs sont encore vigoureux; c'est ainsi que le malade oppose une force encore assez grande à la flexion passive des jambes. Aux membres supérieurs la force est passablement diminuée, la pression de la main assez faible, et à table le malade ne peut découper la viande dans son assiette. Malgré cela il peut épauler un fusil de chasse et tirer.

La *démarche* est spéciale. Du fait de son équinisme, le malade marche en steppant, mais pas d'une manière ordinaire comme steppe le myopathique ou l'individu atteint d'une paralysie des extenseurs des orteils et du jambier antérieur. Il steppe avec brusquerie, soulevant ses jambes d'une manière saccadée et les lançant en dehors, les pieds retombant brusquement sur le sol. Il ne peut marcher qu'avec une canne dans la main droite et marche la tête penchée en avant et regardant le sol avec soin. D'habitude il donne le bras gauche à quelqu'un pour marcher plus facilement et peut marcher assez longtemps dans ces conditions. Lorsqu'on lui dit de changer de direction, de tourner sur lui-même, il le fait lentement avec précaution et en fixant le sol. Lorsqu'on dit au malade de se tenir debout les talons rapprochés et sans soutien, il oscille sur ses jambes et ne peut se tenir immobile. Si, dans cette position, on lui fait fermer les yeux, les oscillations du corps augmentent et le malade s'affaise à terre — signe de Romberg très marqué. — Pendant la marche, si on fait fermer les yeux au malade, l'ataxie des mouvements augmente notablement, le malade lance ses jambes à droite et à gauche

et après quelques pas tomberait si on ne le retenait. Dans le décubitus dorsal, si on dit au malade de toucher le cou-de-pied gauche avec le talon droit, les yeux étant ouverts, le mouvement s'exécute encore avec une certaine précision et les mouvements de latéralité sont peu accusés. Ces derniers augmentent beaucoup, par contre, et l'erreur de lieu est beaucoup plus grande après occlusion des yeux.

L'incoordination n'est pas moins nette aux membres supérieurs. Les yeux ouverts, le malade peut avec l'index de l'une ou de l'autre main toucher l'extrémité de son nez en ne faisant qu'une erreur de un à deux centimètres, tandis que les yeux fermés l'erreur est beaucoup plus considérable et que le doigt arrive sur la joue ou sur la pommette.

Si on dit au malade de toucher avec l'index une partie quelconque de son corps, les yeux étant fermés, il commet des erreurs de lieu considérables; c'est ainsi que pour le gros orteil il touche la malléole interne, etc. Dans tous ces mouvements il s'agit d'incoordination véritable, comme dans le tabès classique arrivé à un certain degré de développement. Il n'existe dans ces cas ni oscillations latérales des mains comme dans la maladie de Friedreich, ni tremblement.

Face. — Le facies est spécial et présente beaucoup d'analogie avec celui d'un des malades dont j'ai rapporté l'observation [1] (R... Émile, aujourd'hui âgé de trente-quatre ans) et que j'avais fait venir pour l'examiner comparativement. Chez mon nouveau malade, comme chez le précédent, le domaine du facial supérieur est intact; il n'en est pas de même du facial inférieur. Les lèvres, la lèvre supérieure surtout, sont saillantes et légèrement renversées en dehors, les commissures écartées, la bouche large et dans l'acte de rire on retrouve chez lui, comme chez R... du reste, le *rire transversal.*

Toutefois il siffle mieux qu'un myopathique, sans toutefois cependant le faire aussi bien qu'à l'état normal. Dans l'acte de faire la moue il existe également une certaine difficulté d'exécution. Contractions fibrillaires très nettes dans l'orbiculaire des lèvres. Langue, voile du palais, pharynx normaux. La voix est intacte et l'examen laryngoscopique, pratiqué par M. le Dr Natier, ne revèle rien d'anormal.

Réflexes. — Abolition des réflexes patellaire et olécrânien des deux côtés, ainsi que du réflexe cutané plantaire. *Contractions fibrillaires* et *fasciculaires* très nettes dans les muscles des cuisses, des bras, dans les deltoïdes, l'orbiculaire labial, etc.

TRONC. — Les muscles du tronc, pas plus que ceux de l'abdomen ne paraissent atrophiés. La colonne vertébrale présente dans la région dorsale supérieure une scoliose à convexité droite assez marquée et il existe du même côté et à la même hauteur une saillie très marquée des côtes, formant une véritable gibbosité.

SENSIBILITÉ. — Pas de douleurs spontanées, fulgurantes ou autres.

1° *Sensibilité tactile* examinée à l'aide d'un pinceau (fig. 3). *Membres*

1. *Loco citato*, obs. II, p. 84.

inférieurs. Complètement abolie sur la face plantaire du pied et des orteils, ainsi que sur la face dorsale jusqu'au niveau de l'articulation tibio-tarsienne. A ce niveau elle commence à réapparaître un peu et augmente en remontant vers la racine des membres, mais il faut arriver jusqu'au-dessus de l'ombilic pour que le malade accuse une sensation de contact aussi nette que lorsqu'on lui touche la face. Des deux côtés les troubles de la sensibilité tactile sont les mêmes.

Membres supérieurs. A *droite*, anesthésie absolue sur toute l'étendue de la face palmaire des doigts et de la main et sur la face dorsale,

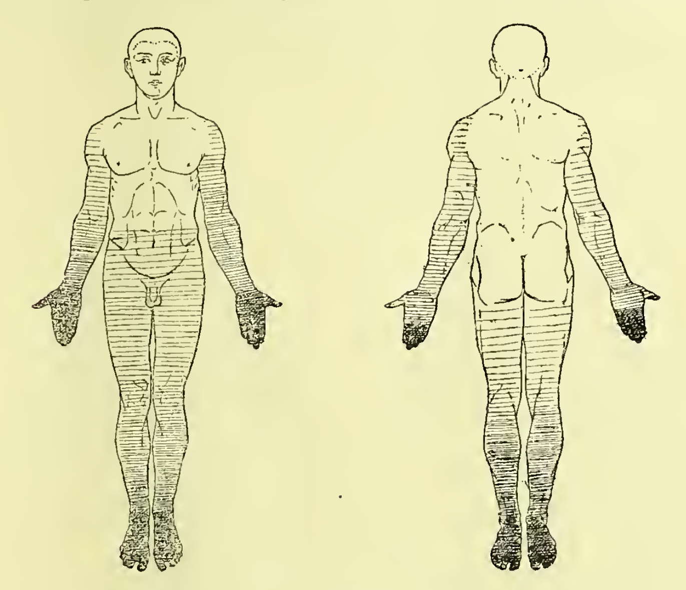


Fig. 3. — Sensibilité tactile.

jusqu'à l'interligne métacarpo-phalangien. Peu à peu, en remontant le long du bras, retour de la sensibilité tactile, qui ne redevient normale que sur le sommet de l'épaule. A *gauche*, même état pour la face palmaire des doigts et de la main. Sur la face dorsale des doigts, la sensibilité réapparaît très atténuée au niveau de l'interligne phalango-phalanginien et augmente peu à peu de bas en haut comme à droite.

2° *Sensibilité à la douleur* (fig. 4) examinée à l'aide d'une épingle.

Membres inférieurs. A *droite* la sensibilité à la douleur est abolie au pied dans la même étendue que pour la sensibilité tactile, elle réapparaît très affaiblie au-dessus et augmente en remontant pour redevenir normale sur la face antérieure de l'abdomen et la région fessière supérieure. A *gauche* la sensibilité à la douleur n'est abolie complètement que dans les deux tiers antérieurs de la voûte plantaire et se comporte ensuite comme à droite.

Dans les régions totalement analgésiques et dans celles où la sensi-

bilité douloureuse est très altéré, si on fait une excitation douloureuse forte — transfixion de la peau avec l'épingle, pincement énergique, prolongé, — on constate un retard dans la transmission, atteignant 4 et 5 secondes pour les régions plantaire et dorsale des pieds et diminuant de bas en haut. Ce retard est accompagné d'un certain degré d'hyperesthésie.

Membres supérieurs. Les troubles de la sensibilité douloureuse ont la même topographie que ceux de la sensibilité tactile et diminuent progressivement et régulièrement de bas en haut. Sur la face palmaire des doigts il y a un retard de transmission de 1 à 2 secondes avec hyperesthésie légère consécutive.

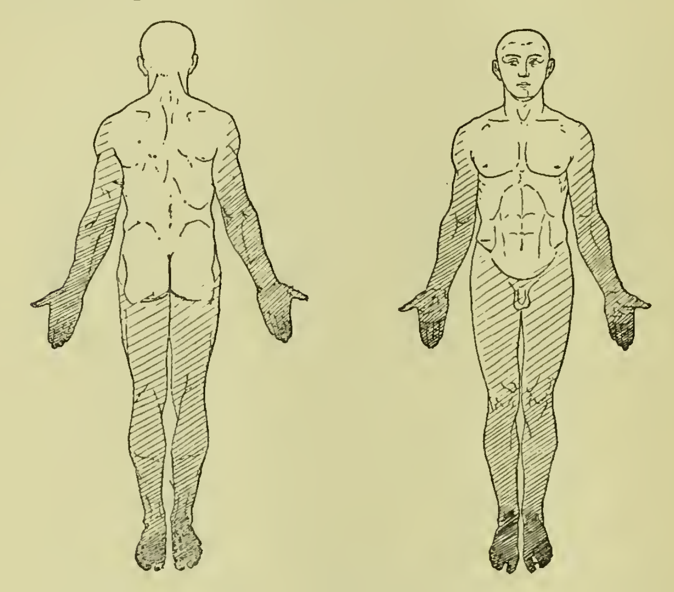


Fig. 4. — Sensibilité douloureuse.

3° *Sensibilité thermique* (fig. 5). — *Membres inférieurs. Chaleur* (eau à 70°). Très diminuée sur la face plantaire et dorsale des pieds, avec retard de 2 à 3 secondes à ce niveau et hyperesthésie consécutive, elle réapparaît peu à peu et redevient normale au niveau de l'ombilic et des fesses. Aux *membres supérieurs*, altérations également très marquées sur la face dorsale et palmaire des mains, diminuant de bas en haut et ne disparaissant qu'au niveau des épaules. A cet égard le père du malade me dit avoir remarqué depuis plusieurs années que, lorsqu'on servait des œufs à la coque au repas, son fils pouvait tenir ces œufs dans la main très longtemps, ce qu'aucun membre de la famille ne pouvait faire. *Froid* (mélange réfrigérant à — 9°). Mêmes troubles et même retard que pour la sensibilité à la chaleur.

La sensibilité est intacte dans tous ses modes sur les deux tiers supé-

rieurs des régions antérieure et postérieure du tronc, ainsi que sur la face, le crâne, les muqueuses buccale, linguale et nasale. La *sensibilité* électrique est altérée (voy. plus bas l'examen électrique).

Sens musculaire. — La faculté, les yeux étant fermés, de reproduire avec un membre une attitude passive imprimée à un autre membre est conservée. Aucune espèce de troubles trophiques cutanés.

Sens spéciaux. — L'odorat, le goût, l'ouïe sont normaux.

Vue. — Pas de strabisme, pas de chute des paupières. Nystagmus dynamique transversal très accusé des deux yeux. Inégalité pupillaire. A droite myosis, à gauche légère mydriase. Réflexe lumineux aboli. Réflexe de la convergence conservé. Signe d'Argyll-Robertson. Acuité

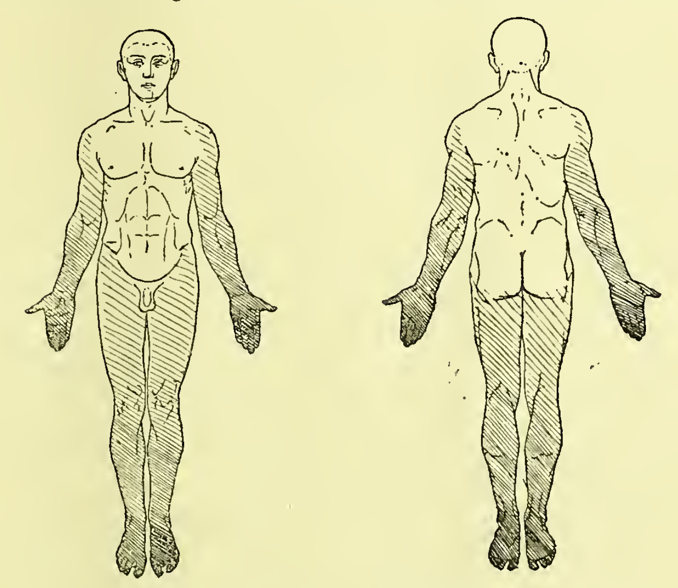


Fig. 5. — Sensibilité thermique.

visuelle normale. Champ visuel intact. (Examen pratiqué par Vialet).

Ouïe, goût, odorat, intacts des deux côtés.

Rien de particulier du côté des viscères. Pouls à 70, cœur normal. Sphincters intacts. Pas de mictions impérieuses ni de paresse vésicale.

Nerfs périphériques. — Tous les nerfs accessibles à la palpation à savoir : le *cubital* au niveau de l'olécrâne et le long de la face interne du bras, le *médian* le long du biceps, le *radial* dans la gouttière de torsion, le *plexus brachial* dans le creux sus-claviculaire, le *sciatique poplité externe* au niveau de la tête du péroné, — *tous ces nerfs sont très augmentés de volume, très durs* et donnent sous le doigt une sensation analogue à celle que l'on éprouve en palpant les artères injectées à la cire d'un cadavre préparé pour la dissection. Le cubital, le médian, le radial ont un diamètre *plus que double* de celui de l'état normal et

se présentent à la palpation sous forme de cordes rigides, très dures; et la même hypertrophie, la même dureté, s'observent dans le sciatique poplité externe et dans les nerfs du plexus brachial. L'hypertrophie et la dureté sont *symétriques* et *égales* pour les nerfs de chaque côté du corps. Dans le cas actuel, les nerfs sont peut-être plus volumineux encore que chez le malade R... Emile, pris comme terme de comparaison, et, pour ce qui concerne les nerfs radiaux — déjà très hypertrophiés chez ce dernier, — la chose ne me paraît pas douteuse. Dans tous ces nerfs l'hypertrophie est uniforme dans toute leur étendue, sans saillies ni nodosités dans aucune partie de leur trajet accessible à la palpation. Ces nerfs sont enfin moins sensibles à la pression que les nerfs d'un sujet sain.

Examen électrique. — Cet examen a été pratiqué à la Salpêtrière, dans le service du professeur Raymond, par mon ancien interne M. le docteur Huet, qui m'a remis la note suivante. Par suite du peu de temps dont disposait le malade, les réactions électriques n'ont pu être étudiées que dans le *membre supérieur gauche*.

Nerfs. — L'excitabilité faradique et l'excitabilité galvanique sont conservées, mais notablement diminuées : non seulement il faut des courants plus forts que sur des nerfs normaux pour faire apparaître la première contraction, mais encore les contractions obtenues sont faibles et leur amplitude est très amoindrie. — Il existe aussi des modifications qualitatives de l'excitabilité galvanique des nerfs, caractérisées par ce fait que le pôle P a une action peu différente du pôle N : les premières PFC, en effet, apparaissent à peu près en même temps que les premières NFC; en outre les contractions provoquées par le pôle P sont à peu près aussi étendues, parfois même plus étendues, que les contractions provoquées par le pôle N.

Courants faradiques : Grand chariot de Tripier; bobine induite à gros fil; courant inducteur de 2 grands couples de Gaiffe au chlorure de zinc et bioxyde de manganèse.

Méthode polaire : Électrode sternale de 8 × 11 centimètres; électrode indifférente de 10 centimètres carrés.

L'examen a été pratiqué avec des courants induits à intermittences peu fréquentes : 3 à 4 par seconde, sauf dans plusieurs cas, qui seront indiqués, où les intermittences étaient très fréquentes : 30 à 40 par seconde.

Courants galvaniques : Batterie de 40 petits couples de Gaiffe au chlorure de zinc et bioxyde de manganèse. — Méthode polaire : mêmes électrodes que précédemment. — L'exploration est faite alternativement avec le pôle N et avec le pôle P, de manière à obtenir exactement les mêmes intensités avec le même nombre d'éléments.

Nerf radial : A la partie externe de la gouttière de torsion.

Courants faradiques : 65 millimètres; contractions minima dans le long supinateur seulement. Les contractions n'apparaissent dans les radiaux et les muscles propres du pouce qu'avec des courants un peu plus forts.

Dans l'extenseur commun les contractions n'apparaissent qu'avec un écartement de 30 millimètres seulement; à 0 elles sont encore extrêmement faibles.

Courants galvaniques : Premières contractions vers 6 ou 7 m. A. XVI éléments : NFC = PFC, et contractions très faibles. (Les contractions sont apparentes surtout dans le long supinateur; avec cette intensité déjà assez forte elles sont extrêmement faibles, sinon encore nulles. dans l'extenseur commun).

Nerf cubital, dans la gouttière épitrochléenne :

Courants faradiques : 75 millimètres ; contractions minima.

Courants galvaniques : 1res NFC vers 5 m. A. XVI.
1res PFC vers 5 m. A. XVI.
NFC = PFC, et comme apparition des contractions minima, et comme amplitude; à 7 m. A. XX. NFC encore = PFC.

Nerf cubital, au poignet :

Courants faradiques : 45 millimètres; contractions minima dans les muscles de la main; contractions faibles.

Courants galvaniques : 1res NFC vers 5 m. A. XXX.
PFC vers 5, 6 m. A.
NFC est un peu > PFC.

Nerf médian, au coude :

Courants faradiques : 90 millimètres; contractions minima dans les fléchisseurs et les palmaires :

Courants galvaniques : 1res NFC de 5 à 6 m. A., XX; contractions faibles.
1res PFC également de 5 à 6 m. A. XX, *id.*
à 8 m. A. XXVI, NFC reste sensiblement = PFC.

Nerf médian, au poignet :

Courants faradiques : 50 millimètres; contractions minima dans le muscle de l'éminence thénar; contractions très faibles.

Courants galvaniques : 7 et 8 m. A. XXXVI, contractions très faibles; NFC = à peu près PFC.

Muscles. — Dans tous les muscles qui ont été examinés au membre supérieur gauche, l'excitabilité directe est notablement diminuée pour les courants faradiques comme pour les courants galvaniques. Cette diminution de l'excitabilité est marquée non seulement par l'apparition assez tardive des contractions minima, mais aussi par la faible amplitude des contractions. Elle est beaucoup plus accentuée dans certains muscles, tels que l'extenseur commun des doigts et les muscles de l'éminence thénar; elle est aussi assez prononcée dans les muscles innervés à la main par le nerf cubital; elle est moins accusée à l'avant-bras dans les fléchisseurs et dans le cubital antérieur, ainsi que dans les muscles du bras et de l'épaule.

Au point de vue qualitatif, il n'y a pas d'altérations notables dans

quelques muscles : deltoïde dans sa partie antérieure, long supinateur, cubital antérieur, premier interosseux dorsal, muscles où les contractions sont en effet assez vives et où on obtient NFC > PFC.

Dans d'autres muscles : biceps, extenseur commun des doigts, et aussi dans les fléchisseurs des doigts, les contractions sont manifestement un peu lentes et on a NFC = PFC, parfois même NFC < PFC; mais les altérations qualitatives sont relativement peu prononcées et ne doivent correspondre qu'à une réaction de dégénérescence peu développée comme étendue et comme degré. Nous n'avons pu savoir si elles existent aussi dans les muscles de l'éminence thénar et dans les muscles de l'éminence hypothénar, la résistance électrique étant très considérable en ces points, et la batterie dont nous disposions n'ayant pas permis d'obtenir une intensité assez forte pour provoquer des contractions.

D'une façon générale d'ailleurs, la résistance électrique est assez élevée sur tout le membre supérieur; elle est notablement plus forte que dans la moyenne des examens électriques portant sur les mêmes régions.

Il convient aussi de noter que la *sensibilité* pour les courants faradiques est diminuée dans des proportions assez considérables; le malade supporte facilement les courants, même lorsqu'ils sont forts, sans éprouver les sensations désagréables accusées par d'autres malades. La résistance électrique, que nous avons vue assez élevée ici, peut en être en partie la cause; mais il faut tenir compte sans doute aussi des modifications mêmes de l'état de la sensibilité. Les courants galvaniques semblent provoquer davantage les sensations habituellement perçues, et ils sont moins facilement supportés lorsque leur intensité devient un peu élevée.

DELTOÏDE (partie antérieure). Ce muscle est, au début surtout, le siège de secousses fibrillaires très étendues qui gênent un peu l'examen, mais elles diminuent sensiblement au bout de quelque temps et on peut vérifier les premiers résultats obtenus.

Courants faradiques : 85 millimètres, contractions minima.

Courants galvaniques : NFC > PFC, contractions vives.
NFC à 3 m. A. XVI; à 4 m. A. pas encore de PFC.

BICEPS : *courants faradiques* : 100 millimètres.

Courants galvaniques : NFC < PFC, contractions lentes surtout à NFC;
1res NFC et 1res PFC vers 5 m. A. XX; à 7 m. A. XXVI, NFC encore < PFC.

TRICEPS (portion externe) : *courants faradiques* : 90 millimètres, contractions minima.

Courants galvaniques : NFC un peu > PFC, contractions assez vives;
1res NFC vers 412 m. A. XVI; 1res PFC presqu'avec la même intensité; à 6 et 7 m. A. XX, NFC un peu > PFC.

EXTENSEUR COMMUN DES DOIGTS : *courants faradiques* : 50 millimètres,

contractions extrêmement faibles, tandis qu'il se produit déjà, par diffusion de l'excitation, des contractions assez fortes dans le long supinateur, les radiaux et les muscles propres du pouce.

Courants galvaniques : 1res contractions à 4 m. A. XIV, NFC un peu > PFC, contractions un peu lentes; à 7 m. A. XX, NFC > PFC, contractions assez lentes.

Long abducteur du pouce : *courants faradiques* : 70 millimètres.

Palmaires : *courants faradiques* : 75 millimètres.

Fléchisseurs des doigts : *courants faradiques* : 70 millimètres.

Courants galvaniques : NFC = PFC; contractions assez lentes.

Cubital antérieur : *courants faradiques* : 75 millimètres.

Courants galvaniques : NFC > PFC, contractions assez vives; 1res NFC à 4 1/2 m. A XVIII.

Éminence thénar : *courants faradiques* : à 0, avec intermittences peu fréquentes, contractions nulles ou douteuses. A 0, avec intermittences fréquentes, par de contractions appréciables dans le court abducteur et dans l'opposant, mais contractions dans l'abducteur du pouce et la partie interne du court fléchisseur, où le minimum d'excitation est à 30 millimètres d'écartement des bobines.

Courants galvaniques : à 5 m. A. XL, pas de contractions apparentes ni à NF ni à PF.

Adducteur du petit doigt : *courants faradiques* : contraction minima à 30 millimètres avec intermittences peu fréquentes et à 50 avec intermittences fréquentes.

Courants galvaniques : à 5 m. A. XL, pas encore de contractions à NF et à PF.

Premier interosseux dorsal : *courants faradiques* : intermittences peu fréquentes, contractions minima à 30 millimètres (contractions encore très faibles à 0); — intermittences fréquentes, contractions à 50 millimètres, contractions très faibles.

Courants galvaniques : 1res contractions vers 5 m. A. XXV, NFC > PFC; contractions très faibles.

L'observation précédente concerne un cas typique de névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance. Le tableau présenté par le malade est celui du tabès vulgaire, de la sclérose des cordons postérieurs arrivée à un degré assez marqué d'incoordination, avec troubles très accusés de la sensibilité, abolition des reflexes tendineux, signes de Romberg et d'Argyll-Robertson, nystagmus dynamique, associé à une atrophie musculaire des quatre extrémités diminuant en remontant vers la racine des membres. Ajoutons enfin que les muscles innervés par le facial inférieur participent à l'atrophie.

Aux membres supérieurs comme aux membres inférieurs, il s'agit ici d'ataxie véritable, absolument semblable à celle du tabès ordinaire et si, du fait de son double équinisme, le malade marche en steppant,

il steppe d'une manière spéciale, saccadée, en soulevant ses jambes brusquement et en les lançant en dehors, la tête regardant le sol. En d'autres termes, il marche comme un ataxique ordinaire atteint d'atrophie des muscles de la région antéro-externe des jambes. Comme le tabétique classique, il ne peut marcher sans canne ou sans donner le bras à quelqu'un, et, comme dans la maladie de Duchenne, le contrôle de la vue dans l'acte de marcher est ici absolument nécessaire, car, les yeux fermés ou lorsqu'il est dans l'obscurité, la marche devient impossible.

En résumé, pour un observateur non prévenu, la première impression que faisait ce malade était celle d'un ataxique banal, atteint d'atrophie musculaire, mais présentant cependant deux autres symptômes qui n'appartiennent pas à l'ataxie de Duchenne, à savoir : une hypertrophie et une dureté très prononcées de tous les troncs nerveux accessibles à la palpation et une cypho-scoliose avec déformation thoracique très accusée. Si l'on ajoute à cela la jeunesse du sujet — vingt ans, — l'intégrité des sphincters et le fait que les débuts de l'affection remontaient aux environs de la huitième année, il y avait, on le voit, suffisamment de raisons pour ne pas porter chez lui le diagnostic de tabès vulgaire compliqué d'atrophie musculaire.

Le cas précédent est en effet absolument semblable à ceux de névrite interstitielle et progressive de l'enfance que j'ai rapportés en 1893 avec M. Sottas, et les symptômes d'ataxie, les troubles de la sensibilité, les phénomènes oculo-pupillaires, le nystagmus dynamique, l'atrophie musculaire, l'hypertrophie des troncs nerveux, la cypho-scoliose, sont identiquement les mêmes que chez ces malades. Seules les douleurs fulgurantes paraissent avoir fait défaut ici [1]. La seule différence qui existe entre le cas actuel et ceux que j'ai déjà rapportés porte sur l'âge du malade. En effet, tandis que nos deux premiers malades étaient âgés respectivement, la sœur de quarante-cinq ans et le frère de trente-quatre ans, le sujet dont je rapporte l'observation n'est âgé que de vingt ans.

L'âge si peu avancé de ce malade me paraît d'une très grande importance pour élucider la question des rapports qui peuvent

1. Chez ma première malade (obs. I, *loco citato*, p. 66 et suiv.) les douleurs fulgurantes ne siégaient que dans la cuisse gauche et n'ont duré que quelques années. On sait du reste que dans le tabès vulgaire il n'est pas très rare de voir des malades chez lesquels ou bien les douleurs fulgurantes n'ont pour ainsi dire pas existé, ou bien ont existé avec un degré d'intensité si minime qu'elles n'ont pas attiré leur attention, et qu'il faut parfois les interroger assez longuement pour leur en rappeler le souvenir. Il y a là une question individuelle, bien connue du reste depuis longtemps.

exister entre la *Névrite hypertrophique de l'enfance* et l'affection désignée en France sous le nom d'*Atrophie musculaire type Charcot-Marie*; en Angleterre de *Type péronier de l'atrophie musculaire progressive* (Tooth); en Allemagne *d'Atrophie musculaire progressive névritique* (Hoffmann).

On sait qu'il s'agit dans ces cas d'une atrophie musculaire à marche progressive, le plus souvent familiale, débutant dans l'enfance par les muscles des extrémités inférieures et atteignant ensuite les muscles des mains. Au bout d'un temps plus ou moins long, le tableau clinique présenté par l'enfant ou l'adolescent est le suivant :

Le malade est atrophié des quatre extrémités, les extrémités inférieures étant presque toujours plus prises que les supérieures. Les pieds sont en équinisme direct ou en équin varus, le creux plantaire exagéré. Les muscles des pieds et des jambes sont très atrophiés et cette atrophie diminue régulièrement de la périphérie au centre. Les mains sont souvent déformées en griffe cubitale et l'atrophie remonte en diminuant peu à peu le long des muscles des avant-bras. Les muscles des bras et des cuisses ne se prennent que tardivement et sont toujours d'autant moins atrophiés que l'on se rapproche davantage du tronc. Cette atrophie musculaire est symétrique, la faiblesse musculaire est en raison de l'atrophie et il n'existe pas de contractures. Les contractions fibrillaires sont fréquentes, mais non constantes. Les reflexes tendineux sont affaiblis ou abolis. La réaction de dégénérescence est souvent observée. La peau ne présente pas de troubles trophiques, elle est seulement plus ou moins cyanosée aux extrémités. Dans la grande majorité des observations la sensibilité objective est intacte; dans un certain nombre de cas on a noté l'existence de douleurs spontanées. Dans aucune des observations publiées jusqu'ici — et c'est là un point sur lequel je reviendrai plus loin — l'incoordination motrice n'est signalée, les malades se comportant au point de vue des mouvements comme de simples atrophiques. Dans aucune de ces observations enfin, il n'est fait mention ni d'hypertrophie des nerfs, ni de cypho-scoliose. Nulle part également on ne voit mentionné le signe d'Argyll-Robertson.

Les premiers cas de ce genre d'affection furent observés sur deux frères par Eulenburg en 1856 [1], puis par Friedreich [2]. Les cas de ce dernier auteur sont importants non seulement au point de vue clini-

1. Eulenburg, *Ueber progressive Muskelatrophie* (*Deutsche Klinik*. 1856, p. 129).
2. Friedreich, *Ueber Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie*, 1873, obs. II, p. 13 et obs. III, p. 19 (sœur et frère). Voy. aussi obs. XII concernant un cas à début tardif (38 ans) avec hérédité similaire remontant à plusieurs générations.

que, mais encore parce que l'un d'eux a été suivi d'autopsie. En 1873 parurent les observations d'Eichhorst [1], puis celles de Hammond en 1881 [2]. En 1884, Ormerod [3] et Schultze [4] rapportèrent plusieurs cas de cette affection observés chez des enfants d'une même famille. En 1886 parurent les travaux de Charcot et Marie [5] et de Tooth [6]. Charcot et Marie, dans un travail basé sur cinq observations personnelles donnèrent une description clinique complète et détaillée de cette affection, qu'ils désignèrent sous le nom de *Forme particulière d'atrophie musculaire, souvent familiale, débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains.*

Cette même année 1886, Brossard, dans sa thèse, rapporta trois cas d'atrophie musculaire familiale ayant débuté dans le bas âge par les extrémités inférieures [7]. Vinrent ensuite une nouvelle publication de Tooth [8] et un travail de Herringham [9]. En 1889 parut le travail de Hoffmann [10] qui, rapprochant ses quatre cas personnels de ceux déjà publiés et s'appuyant sur une autopsie de Friedreich et sur une plus ancienne de Virchow, propose de désigner cette affection sous le nom d'*Atrophie musculaire progressive névritique.*

En 1889 Vizioli [11], en 1890 Sachs [12], Dubreuilh [13], Dänhardt [14], Hänel [15], Donkin, [16] publièrent de nouveaux cas de cette affection

1. Eichhorst, *Ueber Heredität der progressiven Muskelatrophie.* (*Berl. klinische Wochenschr.*, 1873, p. 497.)
2. Hammond, *Mal. du système nerveux*, trad. française, p. 611, 1879.
3. Ormerod, *Muscular atrophy, etc.* (*Brain*, 1884, p. 334).
4. Schultze, *Ueber eine eigenthümliche progressive Paralyse bei mehreren Kinder etc.* (*Berlin. klinische Wochenschr.*, 1884.)
5. Charcot et Marie, *Revue de médecine*, 1886, p. 96.
6. Tooth, Howard, *The peroneal type of progressive muscular atrophy.* (Thèse inaug., London, 1886.)
7. J. Brossard. *Étude clinique sur une forme héréditaire d'atrophie musculaire progressive débutant par les membres inférieurs. Type fémoral avec griffe des orteils.* (Thèse inaug., Paris, 1886, Steinheil.)
8. Tooth, Howard, *Recent Observations in progressive muscular Atrophy.* (*Brain*, 1888, p. 243.)
9. Herringham, *Muscular Atrophy of the peroneal type affecting many members of a family.* (*Brain*).
10. Hoffmann, *Ueber neurotische progressive Muskelatrophie.* (*Arch. für Psych.*, 1889, p. 661.)
11. Vizioli, *Dell'atrofia progr. nevrosa.* (*Boll. de la R. Accademia medico-chirurgica di Napoli*, 1889.)
12. Sachs, *The peroneal form, etc.* (*Brain*), 1890.
13. Dubreuilh, *Étude sur quelques cas d'atrophie musculaire, etc.* (Obs. II, *Revue de médecine*, 1890, p. 441.)
14. Dänhardt, *Neurol. Centralbl.*, 1890, p. 675.
15. Hänel, *Ueber eine Form von noch nicht beschriebener hereditärer neurotischer Muskelatrophie* (Thèse d'Iéna, 1890).
16. Donkin, *Notes on three cases of an hereditary form of progressive amyotrophy* (*Brain*, 1890, p. 456).

sur l'étude de laquelle Hoffmann revient en 1891 [1]. Je mentionnerai encore les travaux de Ganghofner [2], ceux de Huselmann [3], de Sachi [4], de Hammond [5], de Vannier [6], de Bernhardt [7], de Roth [8], et enfin l'observation toute récente d'Oppenheim et Cassirer [9]. Sauf dans le cas de Dubreuilh et dans celui d'Oppenheim et Cassirer, où l'autopsie a été pratiquée, il s'agit dans les travaux des auteurs précédents de cas purement cliniques.

Malgré le petit nombre d'autopsies rapportées jusqu'ici, il est déjà permis d'affirmer que les observations rapportées depuis Eulenburg jusqu'aujourd'hui ne correspondent pas à une seule et même affection car, ainsi qu'on le verra par la suite, les lésions anatomo-pathologiques constatées dans quelques-uns de ces cas sont fort différentes de celles qui ont été rencontrées dans d'autres.

Quoi qu'il en soit, il me paraît nécessaire d'insister sur ce fait que dans aucune des observations publiées jusqu'ici — sous les noms de *type Charcot-Marie*, de *type péronier* ou d'*atrophie musculaire progressive névritique* — il n'est fait mention d'incoordination des mouvements, de signe d'Argyll-Robertson, de cypho-scoliose, d'hypertrophie des nerfs, et cela quel que soit l'âge des malades, quelle que soit également l'ancienneté de l'affection.

J'ai eu l'occasion d'observer ces dernières années plusieurs cas d'atrophie du type Charcot-Marie. Je crois devoir rapporter ici les observations de six de ces malades que j'ai pu particulièrement étudiés.

Trois d'entre eux appartiennent à une famille d'atrophiques. Chez

1. Hoffmann, *Weiterer Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie.* (*Deuts. Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1891, Bd I, p. 95.)
2. Ganghofner, *Zur Casuistik der progressiven neuralen Muskelatrophie.* (*Prag. med. Wochenschr.*, 1891.)
3. Hüselmann, *Ueber einen Fall von progressiver neurotischer Muskelatrophie.* (These inaug., Berlin, 1892.)
4. Sachi, *Zur Casuistik der progressiven neurotischen Muskelatrophie.* (*Berlin. klinische Wochenschr.*, 1893.)
5. Hammond, *Two cases of progressive muscular atrophy.* (*New-York med. Journal*, 1894.)
6. Vannier, *Amyotrophie Charcot-Marie chez l'adulte.* (Th. inaug., Paris, 1895.)
7. Bernhardt, *Weitere Beiträge zur Lehre von der hereditären und familiären Erkrankungen der Nervensystems.* (*Virchow's Archiv*, Bd 133, 1893, p. 259.)
8. Roth (W.), *Atrophie musculaire*, t. I, Moscou, 1895 (en russe). Dans cet ouvrage l'auteur apporte quatre observations cliniques de cette forme d'atrophie musculaire qu'il désigne sous le nom de *forme périphérique*, obs. XXX, XXXI, XXXII, XXXIII, p. 286 et suiv.
9. Oppenheim et Cassirer, *Berliner Gesell. für Psych. und Nervenkr.* (*Neurol. Centralblatt*, n° 15, 1er août 1896, p. 718.) Voir plus loin la relation de ce cas suivi d'autopsie.

ces six malades la symptomatologie relève purement et uniquement de l'atrophie musculaire, et cela quelle que soit l'ancienneté de leur affection.

Obs. II. — *Atrophie musculaire extrêmement accusée des membres inférieurs, diminuant de la périphérie au centre et ayant débuté à l'âge de douze ans, chez un homme de trente-neuf ans. Marche lente et progressive de l'affection. Équinisme des pieds. Pas d'incoordination motrice. Pas de signe de Romberg. Pas de phénomènes oculo-pupillaires. Pas de déformation de la colonne vertébrale. Contractions fibrillaires. Conservation du réflexe patellaire. Pas de douleurs. Intégrité de la sensibilité. Début d'atrophie dans les muscles de la main gauche. Pas d'hypertrophie des nerfs. Altérations marquées de la contractilité faradique et galvanique sans réaction de dégénérescence. Hérédité similaire.*

Le nommé Leh.... âgé de trente-neuf ans, ancien charretier, aujourd'hui concierge, vient me voir dans mon service de la Salpêtrière le 24 mai 1896.

Antécédents héréditaires. Le père du malade, mort d'une maladie aiguë à l'âge de cinquante-huit ans, était atrophique des quatre extrémités. Son grand-père paternel, mort âgé, était également atrophique des quatre extrémités. Un frère du père du malade a donné naissance à deux filles qui furent également atteintes. Le malade a trois sœurs et un frère. Une des sœurs, âgée de quarante et un ans, est également atrophique des quatre membres. (Voyez le tableau généalogique, pages 24 et 25).

Antécédents personnels. C'est vers l'âge de douze ans que le malade remarqua qu'il ne marchait pas comme ses camarades et que ses pieds étaient tombants. Depuis lors l'affection évolua lentement et progressivement dans les membres inférieurs et sans aucune espèce de douleur. Pas de maladies infectieuses aiguës. Pas de syphilis ni d'alcoolisme. Marié; le malade est père de trois filles bien portantes âgées de douze, six et quatre ans. Il a perdu de la fièvre typhoïde un garçon âgé de douze ans et dont les pieds commençaient à se déformer.

État actuel. Homme de constitution robuste, de taille élevée. Musculature des membres supérieurs très développée et contrastant singulièrement avec l'état des membres inférieurs, qui sont très atrophiés.

Membres inférieurs. Atrophie musculaire extrêmement accusée, d'autant plus marquée qu'on s'éloigne de la racine des membres — atrophie en tronc de cône. — Aux jambes l'atrophie prédomine un peu dans les muscles de la région antéro-externe, mais ceux de la région postérieure sont également extrêmement atrophiés. Encore très nette au niveau du quart inférieur de la cuisse, l'atrophie diminue rapidement à partir de cette région et a à peu près disparu au niveau de la partie moyenne des cuisses. Les muscles du bassin sont intacts. Cyanose et refroidissement marqué des extrémités inférieures.

Mensurations circonférentielles :

A 10 cent. au-dessous du bord inférieur de la rotule : Jambe gauche = 25 cent.; Jambe droite = 26 cent.

A 20 cent. au-dessous du bord inférieur de la rotule : Jambe gauche = 21 cent. 5; Jambe droite = 21 cent. 5.

A 10 cent. au-dessus du bord supérieur de la rotule : Cuisse gauche = 37 cent.; Cuisse droite = 40 cent.

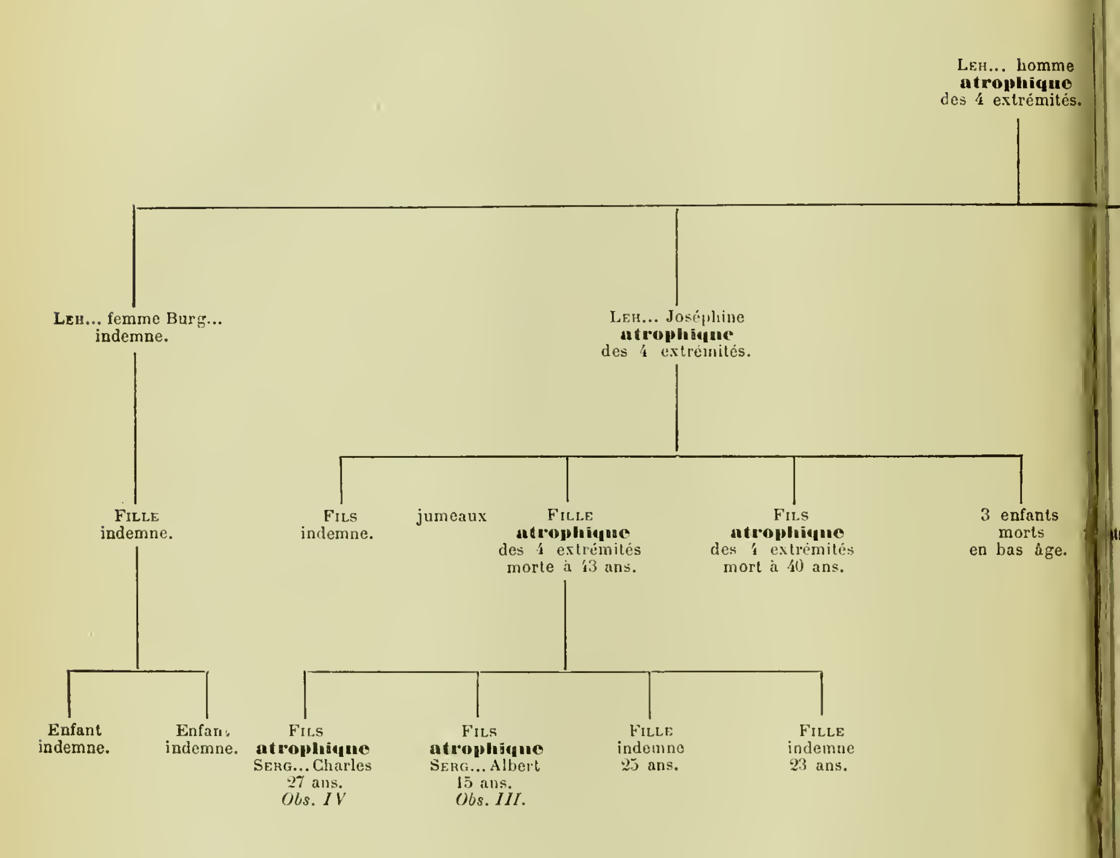
Les deux pieds sont en équinisme direct. A gauche l'équinisme est plus accusé qu'à droite et présente un certain degré de varus. Les orteils présentent la déformation suivante : à droite la première phalange des orteils est en flexion dorsale tandis que la phalangine et la phalangette sont en flexion plantaire. A gauche la phalangette du gros orteil seule est en flexion plantaire et les autres phalanges des orteils sont dans une position normale. L'équinisme des pieds est fixe et maintenu par la rétraction des muscles de la région postérieure des jambes. On ne peut en effet ramener le pied en flexion dorsale par les mouvements passifs. Les éminences thénar des deux pieds, surtout à gauche, sont nettement atrophiées. Le creux plantaire est exagéré surtout du côté gauche.

Motilité. — Le malade ne peut faire exécuter aucune espèce de mouvement de flexion ou d'extension des orteils, de flexion, d'extension d'abduction ou d'adduction des pieds. Tandis que toute espèce de mobilité a disparu dans les muscles précédents (fléchisseurs et extenseurs des pieds et des orteils), la force des muscles des cuisses est par contre très peu touchée, et il faut déployer une force très grande pour vaincre la résistance du malade lorsqu'on lui dit de s'opposer soit à la flexion, soit à l'extension de ses jambes sur les cuisses.

Le malade marche en steppant d'une façon classique et le steppage est plus accusé à la jambe gauche, du fait de la prédominance de l'équinisme de ce côté. Mais il ne peut marcher qu'avec une canne, et pas bien longtemps, car c'est tout au plus si, chaussé avec des souliers spéciaux, il peut marcher pendant une demi-heure, et encore en allant très lentement. Dans la marche, il s'agit de steppage sans aucune trace d'incoordination ou de mouvements saccadés. Les yeux fermés il marche aussi bien que les yeux ouverts. Si, étant immobile dans la station verticale, on lui dit de fermer les yeux, il n'oscille pas. Il n'y a donc chez lui aucune trace du signe de Romberg. Du reste il nous dit n'avoir aucune gêne à marcher la nuit. La marche se fait sur le talon antérieur de chaque pied, — marche digitigrade. Le pied gauche, qui est en équin légèrement varus, présente sur son bord externe un durillon épais et assez étendu. Il en est de même sur le talon antérieur du pied droit et sur la face antérieure des genoux, le malade se tenant beaucoup appuyé sur les genoux dans son métier. Contractions fibrillaires très nettes dans les muscles des cuisses.

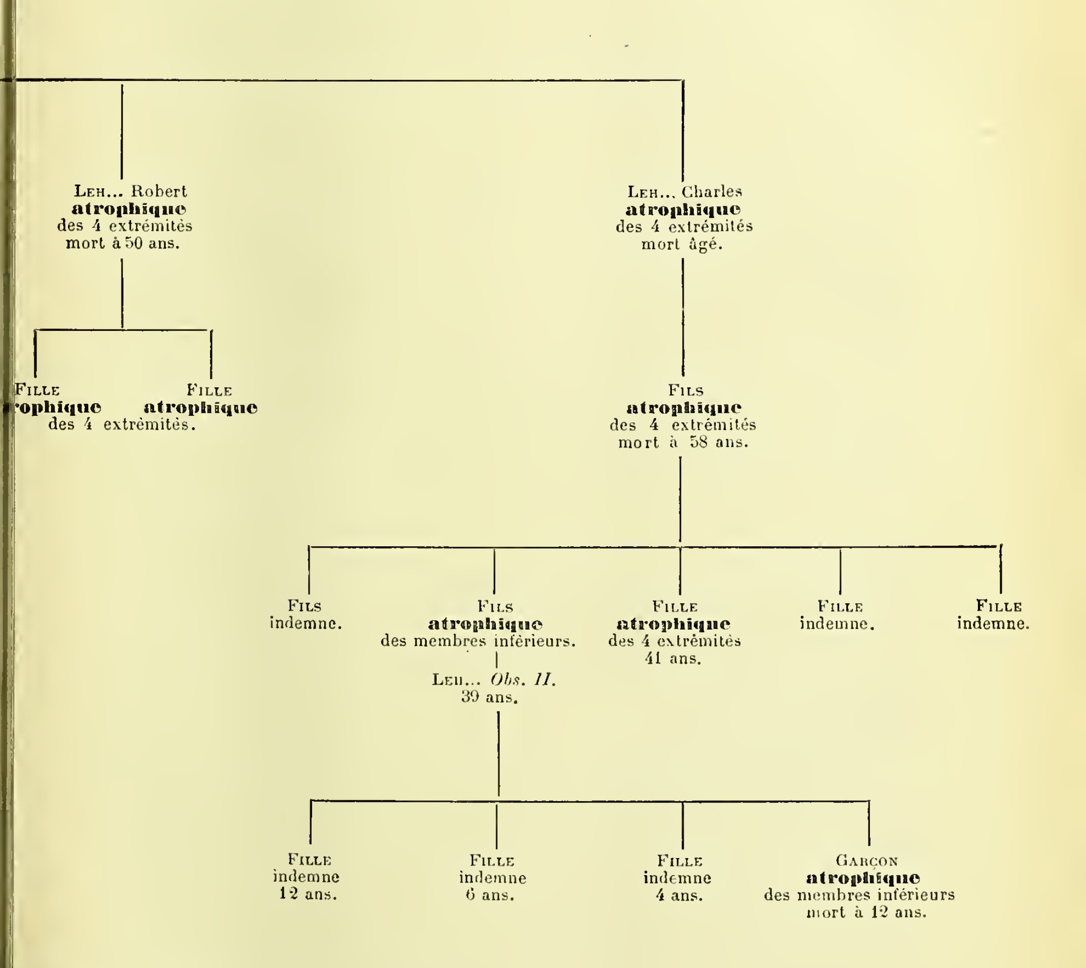
Sensibilité. — Tact (pinceau de blaireau) : Sauf au niveau des épaississements épidermiques de la plante des pieds et de la face antérieure

TABLEAU GÉNÉALOGIQUE de la famille Leh..., dans laquelle l'atroph



1. Je suis heureux de remercier ici mon interne, M. Poix, qui n'a ménagé ni son temp

…ulaire a pu être suivie pendant 5 générations [1].



…peine pour mener à bien cette enquête familiale.

des genoux, régions où la sensibilité tactile est légèrement diminuée, le tact est absolument conservé et normal sur toute l'étendue des membres inférieurs. *Sensibilité douloureuse* : Intacte également sur toute l'étendue du tégument cutané des membres inférieurs, sans aucun retard et avec localisation parfaite des sensations. *Sensibilité thermique* : Mélange réfrigérant à — 5° et eau à + 58°. Sauf au niveau des épaississements épidermiques, où la perception est un peu plus lente, la sensibilité thermique est aussi intacte que la sensibilité au tact et à la douleur.

Membres supérieurs. — Musculature très développée, presque athlétique. Atrophie marquée du premier interosseux dorsal gauche et un peu moins accusée de l'adducteur du pouce du même côté. Les autres muscles sont intacts. Il en est de même des muscles du tronc, de la face, des yeux, du pharynx, de la langue, des masticateurs et des muscles du larynx.

Sensibilité. — Les mains du malade sont très calleuses sur leur face dorsale et palmaire et à ce niveau il existe une très légère diminution de la sensibilité tactile, comme au niveau de l'épaississement épidermique de la plante des pieds. Sur tout le reste du tégument cutané des membres supérieurs la sensibilité tactile est absolument normale, et il en est de même pour les sensibilités douloureuse et thermique. Sur le tronc, la face, le dos, tous les modes de sensibilité sont intacts.

Force musculaire des membres supérieurs très développée. Notion de position des membres conservée. Pas trace d'incoordination. Pas de déformation de la colonne vertébrale. Sphincters intacts. Puissance génitale normale. Pas de troubles trophiques cutanés.

Vue. — Légère asymétrie de la pupille droite par adhérence ancienne. Réaction lumineuse rapide, réaction à la convergence normale. Pas de nystagmus.

Réflexes tendineux. — Réflexe patellaire conservé des deux côtés, conservation qu'explique ce fait que les muscles de la cuisse ne sont atrophiés que dans leur tiers inférieur. Réflexe olécrânien normal.

Les nerfs accessibles à la palpation, médian, cubital, radial, plexus brachial, sciatique poplité externe, présentent leur volume et leur consistance ordinaires.

Contractilité électrique. — Courants faradiques. Méthode polaire.

La *contractilité faradique* est complètement abolie des deux côtés dans les muscles des pieds — pédieux, court fléchisseur des orteils, éminence thénar, — ainsi que dans les muscles des jambes, — jambier antérieur, extenseur commun des orteils, extenseur propre du gros orteil, péroniers, triceps sural. — Dans les muscles des cuisses, surtout à droite, la contractilité faradique est diminuée. A 4 centimètres d'écartement des bobines, le nerf sciatique poplité externe détermine une très légère contraction à gauche dans les muscles péroniers, à droite dans l'extenseur commun. La *contractilité galvanique* est abolie dans les muscles des pieds et de la région antéro-externe des jambes. Dans les autres muscles elle est diminuée, sans réaction de dégénérescence.

Obs. III. *Atrophie musculaire des membres inférieurs chez un jeune homme de treize ans, diminuant de la périphérie au centre. Équinisme des pieds. Début d'atrophie dans les mains. Intégrité de la sensibilité. Pas de signe de Romberg. Pas de phénomènes oculo-pupillaires. Contractions fibrillaires. Altérations de la contractilité électrique sans réaction de dégénérescence. Pas de déformation de la colonne vertébrale. Pas d'hypertrophie des nerfs. Hérédité similaire.*

Le nommé Serg... Albert âgé de treize ans, cousin issu de germain du précédent, entre le 11 août 1893 à l'infirmerie de Bicêtre, pour de la faiblesse des jambes. (Voy. Tableau généalogique, p. 24 et 25.)

Antécédents héréditaires. — Mère morte à trente-quatre ans de tuberculose pulmonaire.

Antécédents personnels. — Rougeole à trois ans, pas d'autre maladie. Le malade ne peut préciser exactement l'époque à laquelle sont apparus les troubles de la marche, mais il y a déjà quelques années, dit-il, qu'il se sentait faible des jambes. Il y a trois ou quatre mois la faiblesse s'accrut assez rapidement et il s'aperçut à la même époque que ses jambes étaient très maigres et que ses pieds étaient déformés. La faiblesse était plus marquée dans la jambe gauche que dans la droite. Vers la même époque également il ressentit des crampes assez vives dans les membres, le soir surtout, car à cette époque, il restait debout toute la journée et ses pieds étaient enflés le soir. Du côté des membres supérieurs il remarqua également des phénomènes douloureux analogues tenant peut-être à sa profession l'obligeant à élever les bras, surtout le droit, pendant toute la journée.

État actuel (*14 août 1893*).

Garçon de taille moyenne, d'apparence un peu chétive. Lorsqu'on examine les membres inférieurs, le malade étant assis sur une chaise et les jambes pendantes, on constate l'existence d'une déformation des pieds et d'une atrophie des muscles des jambes. A *gauche* le pied est en équinisme et en adduction sans rotation, de telle sorte que vu de face, le malade présente la face dorsale de son pied. Les deux malléoles font une saillie exagérée. Vu de profil le pied présente une exagération de la voûte plantaire avec saillie très marquée du talon antérieur. Le gros orteil est en flexion plantaire, tandis que les premières phalanges des autres orteils sont en flexion dorsale, leurs phalangines et phalangettes en flexion plantaire, comme pour le gros orteil. A *droite* même déformation, quoique un peu moins accusée, avec une légère inclinaison de la voûte plantaire qui regarde en dedans. Les déformations des deux pieds peuvent être corrigées par les mouvements passifs et ne sont pas encore fixées par des retractions fibro-musculaires.

Les muscles des jambes sont passablement atrophiés, avec prédominance dans ceux de la région antéro-externe. Cette atrophie diminue en remontant le long du membre. Les muscles des thénars des pieds sont également diminués de volume. Les muscles des cuisses ne sont

pas nettement atrophiés, de même pour ceux du bassin. Contractions fibrillaires très nettes dans les muscles des jambes et des cuisses.

Motilité. — Tous les mouvements des pieds sont encore possibles mais ils s'exécutent sans énergie et, à gauche surtout, il est facile de s'y opposer en opposant une faible résistance. A droite et à gauche les mouvements d'extension du gros orteil sont conservés, mais ils n'existent plus pour les autres orteils. Les mouvements de flexion de tous les orteils sont conservés, mais se font avec peu de force. Les mouvements de flexion et d'extension des jambes sur les cuisses sont conservés, mais un peu affaiblis à gauche. Les mouvements d'extension, de flexion, de rotation des cuisses sont normaux.

La station debout, la marche se fait facilement et le malade peut marcher longtemps. Pendant la marche il steppe légèrement sans brusquerie et le bord interne de la face plantaire des pieds frotte sur le sol. *Le réflexe patellaire* est conservé des deux côtés. Le réflexe cutané plantaire est aboli, bien que la sensibilité de la plante du pied soit intacte.

Le malade se tient facilement debout les talons rapprochés et les yeux fermés (pas de signe de Romberg). Les yeux fermés également il peut marcher sans difficulté apparente. Pas trace d'incoordination motrice dans aucun mouvement.

Membres supérieurs. — Amaigrissement léger, mais net, des thénars des deux côtés avec prédominance à gauche. Intégrité des muscles des avant-bras, des bras, des épaules et du tronc. Motilité normale. — Quelques contractions fibrillaires dans les muscles des membres supérieurs. Réflexe olécrânien normal des deux côtés. Face intacte. Muscles de la langue, du voile du palais, du pharynx, du larynx normaux. *Vue* normale, pas de strabisme, pas de diplopie. Pupilles égales, sans myosis, réagissant normalement à la lumière et à la convergence. Pas de nystagmus.

Tous les nerfs du corps accessibles à la palpation ont été examinés et aucun d'eux ne présente d'augmentation de volume ou de consistance. Ils ont conservé la sensibilité ordinaire à la pression.

Sensibilité intacte sous tous ses modes, aux membres inférieurs comme sur le reste du corps. *Ouïe, goût, odorat* normaux. De même pour la notion de position des membres et le sens musculaire.

Sphinctérs. — Depuis l'âge de huit ans, incontinence nocturne d'urine diminuant de fréquence depuis quelques mois.

Réactions électriques. — Courants faradiques. Appareil à chariot.

Minimum de l'excitation chez l'homme sain. = 105 mill.
Membres inférieurs, à gauche et à droite... = 45 mill.
Région antéro-externe de la jambe........ = 25 mill.
Région postérieure, à 0 = C. nulle à gauche à 0 = C. faible à dr.
Région antérieure de la cuisse : à gauche 85 mill., à droite 85 mill.

Courants galvaniques. — Appareil de Gaiffe. Galvanomètre apériodique. Méthode polaire.

Membres inférieurs. Région antéro-externe.

A gauche. — Avee 24 éléments, 9 m. A, NFC = contraction faible. Avec le même nombre d'éléments, PFC = 11 m. A, la contraction est nulle.

A droite. — Avec 24 éléments, 11 m. A = contraction forte. Avec le même nombre d'éléments, PFC = 17 m. A, et la contraction est à peine sensible.

Donc diminution simple de la contractilité galvanique sans inversion de la formule. Cette dernière n'a été rencontrée que dans les interosseux de la main gauche, où avec 22 éléments = 12 m. A, NFC est < que PFC.

J'ai suivi et observé ce malade depuis août 1893 jusqu'en décembre 1894, époque où je quittai Bicêtre, et j'eus l'occasion de le présenter plusieurs fois aux élèves qui suivaient mes leçons du jeudi dans le service de mon cher maître M. le professeur Grancher.

Pendant ces dix-huit mois, on put constater une progression dans la marche de l'atrophie des muscles des membres inférieurs et dans le courant de 1894 l'atrophie des muscles des éminences thénar des mains, surtout du côté gauche s'accusa nettement. L'examen minutieux de la sensibilité pratiqué à différentes reprises ne dénota jamais la moindre altération appréciable, et jamais à aucune époque je ne constatai chez ce malade l'existence du signe de Romberg. Le réflexe patellaire, toujours persistant, avait cependant diminué d'intensité vers la fin de 1894.

Obs. IV. — *Atrophie musculaire très accusée des quatre membres diminuant de la périphérie au centre, ayant débuté à l'âge de neuf ans, chez un homme de vingt-sept ans. Marche lente et progressive de l'affection. Équinisme des pieds. Mains simiennes avec griffe cubitale. Contractions fibrillaires. Pas d'incoordination motrice. Pas de signe de Romberg. Pas de troubles de la sensibilité. Pas d'augmentation de volume des nerfs. Pas de symptômes oculo-papillaires. Réflexes patellaires très faibles. Réflexes olécrâniens normaux. Pas de déformation de la colonne vertébrale. Diminution de la contractilité faradique et galvanique avec réaction de dégénérescence partielle. Hérédité similaire.*

Serg... Charles, frère du précédent, journalier, âgé de vingt-sept ans, entre à l'infirmerie de Bicêtre pour se faire examiner, le 20 novembre 1894.

L'affection dont il est atteint existe dans la famille, nous dit-il, depuis plusieurs générations. — Sa mère, son oncle, sa grand'mère maternelle, son bisaïeul du côté maternel étaient atteints de la même affection. (Voy. Tableau.) Il a connu sa mère, qui mourut à quarante-trois ans; elle avait comme sa grand'mère, qu'il a également connue, « les pieds déformés et les mains crochues ». Le malade a un frère âgé aujourd'hui de quinze ans qui est atrophié (obs. III) et deux sœurs bien

portantes, âgées l'une de vingt-cinq et l'autre de vingt-trois ans. (Voy. le Tableau généalogique des pages 902 et 903.)

Antécédents personnels. — C'est vers l'âge de neuf ans que le malade s'aperçut et qu'on lui fit remarquer que ses pieds se déformaient en même temps que ses jambes maigrissaient. La déformation des pieds s'accentuant, c'est vers quinze ans qu'il commença à éprouver de la peine à marcher. L'atrophie des muscles des mains a commencé vers la même époque que celle des jambes, c'est-à-dire de huit à neuf ans. L'atrophie musculaire a commencé à progresser jusqu'aujourd'hui. L'évolution de l'affection fut toujours indolente jusqu'il y a deux ans. A cette époque il éprouva dans le membre inférieur gauche des douleurs qui le retinrent au lit pendant cinq semaines, douleurs qui furent traitées de rhumatisme par le médecin traitant. Le malade n'est pas alcoolique et n'a pas eu la syphilis.

Etat actuel (*20 novembre 1894*) :

Homme de constitution plutôt vigoureuse, figure hâlée; le malade vit en effet au grand air et s'occupe de petits travaux de jardinage. Il présente une atrophie musculaire des quatre extrémités diminuant de la périphérie vers le centre.

MEMBRES INFÉRIEURS. — Atrophie musculaire très accusée, symétrique et diminuant de bas en haut. Aux deux jambes l'atrophie occupe les régions antérieures et postérieures; cependant les jumeaux et les soléaires sont un peu moins pris que les muscles de la région antéro-externe. La jambe gauche dans son ensemble est un peu moins atrophiée que la droite. Aux cuisses, l'atrophie, encore très prononcée dans le tiers inférieur, diminue assez rapidement en remontant vers la racine des membres, qui est peu touchée.

Les deux pieds sont déformés. *Pied droit*, équinisme moyennement prononcé, avec un léger degré de varus. Le creux plantaire est très exagéré et les orteils présentent l'attitude suivante : les phalanges sont en flexion dorsale légère, les phalangines et les phalangettes en flexion plantaire. *Pied gauche*, l'équin varus est plus accusé et le creux plantaire plus prononcé qu'à droite. La première phalange des orteils, au lieu d'être en flexion dorsale comme à droite, est dans l'axe du pied, les phalangines et les phalangettes en flexion plantaire. Des deux côtés on peut par la flexion passive ramener le pied à l'angle droit, mais pas plus loin, à cause d'un certain degré de rétraction des fléchisseurs.

Motilité. — Le malade se tient debout facilement et appuie sur le sol par le bord externe de ses pieds. Les yeux fermés, la station debout est aussi facile que les yeux ouverts. Pas de signe de Romberg. Il marche en steppant d'une manière très nette, il peut marcher facilement pendant une heure environ, en marchant lentement. Il marche aussi bien les yeux ouverts que fermés et sans trace d'incoordination. En marchant il steppe d'une manière classique, comme un myopathique, sans brusquerie et sans lancer ses jambes de côté. Contractions fibrillaires dans les muscles des cuisses. Les mouvements de flexion

ou d'extension du pied et des orteils sont très limités. Par contre, la résistance à la flexion ou à l'extension passive des jambes sur les cuisses se fait avec une force encore très grande. Le réflexe patellaire n'est pas aboli; il existe des deux côtés, mais à un degré extrêmement faible. Cyanose des extrémités inférieures avec refroidissement.

Membres supérieurs. — Des deux côtés il existe une main simienne avec griffe cubitale, plus marquée à droite qu'à gauche. Atrophie très marquée des éminences thénar et hypothénar ainsi que des interosseux; l'atrophie des éminences thénar est un peu plus accusée à gauche. Aux avant-bras, le groupe cubital est amaigri et il n'existe pas d'autre atrophie musculaire. Les extenseurs, les radiaux et le long supinateur sont normaux. Par suite de l'atrophie des muscles du groupe cubital, la force dans l'acte de serrer la main est sensiblement diminuée. Par contre les muscles des bras et des épaules sont normaux comme volume et comme fonctions. Il en est de même des muscles du dos, du tronc, de la face, de la langue, des yeux, du pharynx, du larynx et des masticateurs. Pupilles égales à réactions normales. Réflexe olécrânien conservé des deux côtés. Cyanose et refroidissement léger des mains. Les extrémités des membres — mains et pieds — sont le siège d'une sudation exagérée. Pas de troubles trophiques cutanés.

Sensibilité. — Tact. Douleur. Température. Tous les modes de sensibilité sont intacts. Il n'existe une très légère diminution de la sensibilité tactile que sur la partie externe de la face plantaire des pieds, région qui par suite de la pression à laquelle elle est soumise, — le malade marche sur le bord externe des pieds, — présente un épaisissement corné très accusé de l'épiderme.

La notion de position et le sens musculaire sont normaux. Pas trace d'incoordination dans les membres supérieurs les yeux ouverts ou fermés. Intégrité des sphincters et de la puissance génitale.

Aucun des troncs nerveux accessibles à la palpation ne présente d'augmentation de volume ni de consistance.

Examen électrique. — *Contractilité faradique* (appareil à chariot) :

Membres supérieurs.

	Droit.	Gauche.
Thénar	à 0^c = C. nulle.	à 0^c = C. nulle.
Extenseur commun des doigts	à 8^c = C. faible.	à 10^c = C. très faible.
Fléchisseurs des doigts	à 10^c = C. faible.	à 10^c = C. trè faible.
Biceps	à 10^c = C. faible.	à 10^c = C. nette.
Triceps	à 10^c = C. faible.	à 10^c = C. faible.
Deltoïde	à 10^c = C. forte.	à 10^c = C. faible.
Grand pectoral	à 10^c = C. forte.	à 10^c = C. faible.

Membres inférieurs.

	Droit.	Gauche.
Région antéro-externe de la jambe	à 0^c = C. nulle.	à 0^c = C. nulle.
Fléchisseurs du pied et des orteils	à 0^c = C. nulle.	à 0^c = C. nulle.
Triceps crural	à 6^c = C. faible.	à 7^c = C. nette.

Contractilité galvanique. — Appareil de Gaiffe. Galvanomètre apériodique.

Membres supérieurs.

	Droit.	Gauche.
Thénar	à 18 E = 10 m. A NFC = C. forte. PFC = C. faible. NFC > PFC	à 18 E = 6 m. A NFC = C. forte. PFC = C. faible. NFC > PFC
Fléchisseurs des doigts.	à 18 E = 15 m. A NFC = C. forte. PFC = C faible. NFC > PFC	à 18 E = 16 m. A NFC = C. forte. PFC = C. faible. NFC > PFC
Extenseurs des doigts.	à 18 E = 15 m. A NFC = C. forte. PFC = C. faible. NFC > PFC	à 18 E = 15 m. A NFC = C. forte. PFC = C. moins forte. NFC > PFC.
Biceps	à 18 E = 15 m. A NFC = C. forte. PFC = C. faible. NFC > PFC	à 18 E = 15 m. A NFC = C. forte. PFC = C. moins forte. NFC > PFC
Triceps	à 18 E = 6 m. A NFC = C. forte. PFC = C. faible. NFC > PFC	à 18 E = 10 m. A NFC = C. forte. PFC = C. moins forte. NFC > PFC
Deltoïde	à 18 E = 10 m. A NFC = C. nette. PFC = C. faible. NFC > PFC	à 18 E = 10 m. A NFC = C. forte. PFC = C. faible. NFC > PFC
Grand pectoral	à 10 E = 8 m. A NFC = PFC	à 14 E = 20 m. A NFC = C. faible. PFC = C. forte. NFC < PFC

Membres inférieurs.

	Droit.	Gauche.
Région antéro-externe de la jambe	à 28 E = 25 m. A. NFC = C. faible. PFC = C. nette. NFC < PFC.	à 28 E = 30 m. A. NFC = C. faible. PFC = C. nette. NFC < PFC.
Région postérieure de la jambe.	à 20 E = 20 m. A. NFC = PFC.	à 24 E = 25 m. A. NFC = C. nette. PFC = C. forte. NFC < PFC.
Triceps crural	à 22 E = 20 m. A. NFC = C. nette. PFC = C. très faible. NFC > PFC.	à 22 E = 20 m. A. NFC = C. nette. PFC = C. faible. NFC > PFC.

Dans tous les muscles où la contractilité galvanique est diminuée la contraction est vermiculaire. Dans le tableau précédent on peut voir que dans plusieurs muscles il existe de la réaction de dégénérescence.

Obs. V. — *Atrophie musculaire très prononcée des membres inférieurs datant de l'âge de vingt ans, chez un homme de quarante-quatre ans. Marche progressive de l'affection. Début d'atrophie dans les muscles des mains. Troubles très légers de la sensibilité. Pas de douleurs. Pas de contractions fibrillaires. Abolition des réflexes patellaires. Pas d'incoordination motrice. Pas de signe de Romberg ni d'Argyll-Robertson. Pas d'hypertrophie des nerfs. Altérations très marquées de la contractilité faradique et galvanique, sans réaction de dégénérescence.*

Le nommé Édouard B...., âgé de quarante-quatre ans, comptable, se présente à la consultation de la Salpêtrière le 15 juillet 1896 pour des troubles de la marche.

Antécédents héréditaires. — Père mort à cinquante-huit ans de tuberculose pulmonaire. Mère encore vivante, âgée de soixante-douze ans et atteinte de déformation des pieds analogue à celle que présente son fils. Les grands-parents paternels et maternels sont morts à un âge très avancé, sans avoir présenté aucune maladie analogue.

Antécédents personnels. — Pas de syphilis. Pas d'alcoolisme. Sauf un anthrax de la nuque, le malade ne se souvient pas d'avoir jamais fait aucune maladie.

L'affection actuelle a débuté aux environs de la vingtième année. Au service militaire — où il ne fit du reste que six mois, étant de la deuxième portion du contingent, — ses camarades lui firent remarquer qu'en marchant il lançait la jambe gauche davantage en avant que la droite. Depuis cette époque la jambe droite se prit à son tour, et lentement, progressivement, la faiblesse des jambes augmenta en même temps que leur volume diminuait. C'est depuis dix ans surtout que la difficulté des mouvements des membres inférieurs a beaucoup gêné le malade. Jamais, à aucune époque, le malade n'a ressenti aucune espèce de douleurs dans les membres inférieurs.

État actuel (17 juillet 1896) :

Homme de taille moyenne, de constitution vigoureuse. Au premier abord, ce qui frappe, c'est l'énorme disproportion qui existe entre le volume des jambes et celui des cuisses. Les deux jambes sont en effet très atrophiées, la jambe gauche un peu plus que la droite. Il existe ici une véritable atrophie en tronc de cône. Les pieds sont froids, sans cyanose.

Jambe gauche. — Le pied présente un certain degré d'équinisme avec exagération du creux plantaire, équinisme que l'on peut réduire presque complètement par la flexion passive du pied sur la jambe. La première phalange des orteils est en flexion dorsale, la phalangine et la phalangette en flexion palmaire, — griffe des orteils. — Les muscles de la jambe sont très atrophiés et l'atrophie prédomine dans le groupe antéro-externe. L'éminence thénar du pied est très atrophiée.

Les mouvements du pied sont très altérés. C'est à peine si le malade peut exécuter quelques très légers mouvements de flexion, d'extension,

de rotation du pied sur la jambe. Les mouvements des orteils sont complètement impossibles.

Jambe droite. — L'atrophie est un peu moindre qu'à gauche et l'équinisme légèrement moins accusé. La déformation des orteils est la même qu'à gauche, mais un peu moins prononcée. Le thénar du pied est très atrophié. Les mouvements du pied sont aussi faibles qu'à gauche et ceux des orteils nuls.

Les muscles des cuisses et des fesses sont très développés, presque athlétiques, et extrêmement vigoureux. Il en est de même de ceux du dos et du tronc.

Mensurations.	Membre infér. gauche.	Membre infér. droit.
A 10 cent. au-dessous de la rotule......	32cm	32cm,5
A 20 — — —	25 ,5	26
A 10 — au-dessus de la rotule........	44	44 ,5

Démarche. — Le malade marche en steppant d'une façon classique. Il peut marcher pendant un certain temps, un quart d'heure environ; au bout de ce temps, s'il n'a pas de canne, il est obligé de s'arrêter par suite de fatigue. Même avec une canne, il ne peut marcher plus d'une demi-heure sans être obligé de s'arrêter. Dans la station debout, les deux talons se touchant; si on fait fermer les yeux au malade, il ne se produit pas d'incertitude dans la station. Les yeux fermés, le malade marche aussi bien que les yeux ouverts. Pas de signe de Romberg. Pas trace d'incoordination motrice. Le *réflexe patellaire* est aboli des deux côtés.

Membres supérieurs. Atrophie des éminences thénar beaucoup plus accentuée à gauche qu'à droite. Pas de main simienne, ni de griffe cubitale. A gauche l'atrophie porte principalement sur le court abducteur et l'opposant, qui sont beaucoup moins touchés à droite. Le court fléchisseur du pouce et l'adducteur ne paraissent pas atrophiés. Il en est de même pour les interosseux. Les muscles des avant-bras, des bras, des épaules, de la nuque sont intacts. Bien que les muscles des avant-bras présentent un fort développement, les fléchisseurs des doigts sont cependant affaiblis, car à droite le malade ne donne au dynamomètre que 60° et 40° à gauche. Aux membres supérieurs, pas plus qu'aux membres inférieurs, il n'existe trace d'incoordination, les yeux fermés pas plus que les yeux ouverts. *Réflexe olécrânien normal.* — Les muscles de la face, de la langue, les masticateurs, le voile du palais, les muscles des yeux sont intacts. Pas de nystagmus. Les pupilles sont de diamètre moyen, égales, réagissant normalement à la lumière et à la convergence. Le réflexe cutané plantaire est normal. Pas de réflexe crémastérien.

Tous les nerfs accessibles à la palpation présentent leur volume et leur consistance ordinaires. Pas de contractions fibrillaires. Pas de déformation de la colonne vertébrale. Sphincters intacts.

Sensibilité. — Ainsi qu'il a été déjà dit, le malade dit n'avoir jamais éprouvé aucune espèce de douleurs spontanées dans les membres inférieurs ou supérieurs ou dans le tronc.

Tact. — Membres inférieurs : à droite et à gauche obnubilation très légère du tact sur la plante du pied, ainsi que sur les faces dorsale et plantaire des orteils, disparaissant en remontant le long de la jambe. Nulle part il n'y a d'anesthésie. Il existe seulement, dans les régions sus-indiquées, une sensibilité tactile un peu moins exquise que sur les jambes. L'examen a été pratiqué à l'aide d'un pinceau de blaireau.

Douleur. — Sur les faces dorsale et plantaire des deux pieds il existe une hyperesthésie à la piqûre, avec un retard dans la transmission à peine appréciable, phénomènes qui diminuent en remontant le long de la jambe et qui disparaissent au niveau du tiers supérieur de la jambe.

Température. — Chaleur, eau à 52°. Froid, mélange réfrigérant à — 6°. Pas d'altération appréciable.

Membres supérieurs. — Sur les faces palmaires et dorsales des doigts, peut-être existe-t-il une très légère diminution de la *sensibilité tactile*. Pour la *douleur*, il semble exister dans les mêmes points un très léger degré d'hypéresthésie. La *sensibilité thermique* ne présente rien de particulier à noter.

Contractilité électrique. — Courants *faradiques* (appareil à chariot) : la contractilité faradique est abolie complètement dans les muscles jambier antérieur, extenseur commun des orteils, pédieux et muscles de la plante du pied. Elle est très diminuée dans les muscles de la région postérieure de la jambe. Elle est normale dans les muscles des cuisses. L'excitabilité faradique du sciatique poplité externe est abolie pour tous les muscles de la région antéro-externe de la jambe, sauf pour les péroniers, dont la contractilité faradique n'est pas complètement abolie. Aux membres supérieurs il existe une diminution de la contractilité pour les fléchisseurs des doigts des deux côtés, ainsi que pour les éminences thénar et hypothénar.

Courants *galvaniques* : abolition de la contractilité galvanique des muscles de la région antérieure de la jambe, jambier antérieur et extenseur commun des orteils, de même que du pédieux et des muscles de la plante du pied. Les péroniers ne se contractent qu'à un très fort courant, 20 à 25 milliampères. Le triceps sural se contracte également, faiblement avec un fort courant. Diminution de la contractilité galvanique des nerfs. Pas de réaction de dégénérescence. Aux membres supérieurs il existe une légère diminution de l'excitabilité galvanique dans les muscles fléchisseurs des avant-bras, thénars et hypothénars.

Obs. VI. — *Atrophie musculaire extrême des quatre membres ayant débuté vers l'âge de quatre à cinq ans, chez une femme de trente-six ans. Marche lente et progressive de l'affection. Pas de douleurs. Sensibilité intacte. Contractions fibrillaires. Abolition des réflexes tendi-*

neux. Pas de signe de Romberg. Pas d'ataxie. Pas de phénomènes pupillaires. Pas de déformation de la colonne vertébrale. Altérations profondes de la contractilité électrique avec réaction partielle de dégénérescence. Pas d'hypertrophie des nerfs. Pas d'hérédité.

La nommée V... Adeline, âgée de trente-six ans, couturière, entre à la Salpêtrière, salle Pinel, lit n° 7, le 26 février 1896, pour de l'impotence des jambes.

Antécédents héréditaires. — Le père et la mère sont vivants et bien portants. Une sœur morte en bas âge. Une autre sœur âgée de trente ans est bien portante. Pas d'affections analogues dans la famille.

Antécédents personnels. — Née à terme, a marché à deux ans et demi. C'est entre quatre et cinq ans que les parents s'aperçurent que l'enfant marchait mal et que ses pieds étaient un peu tombants. Plus tard ces troubles de la marche s'accrurent; elle ne pouvait courir comme les enfants de son âge. Du fait de son équinisme elle avait de la peine à mettre ses bas et ses souliers. Elle montait très difficilement un escalier. C'est vers l'âge de quatorze ans que la malade s'aperçut que ses mains devenaient malhabiles dès qu'il s'agissait d'exercer un certain effort, piquer une aiguille sur une étoffe dure, couper avec des ciseaux, remonter une lampe, etc. A l'âge de seize ans elle passa quatre mois à Beaujon dans le service de M. le Dr Guyot. L'affection a toujours continué à progresser lentement et d'une manière continue. Depuis l'âge de vingt-cinq ans la marche est devenue très difficile, difficulté qui a augmenté jusqu'aujourd'hui. Jamais, à aucune époque, la malade n'a ressenti dans les membres inférieurs, supérieurs, ou dans le tronc, aucune espèce de douleur.

État actuel, le 2 mars 1896.

Femme de taille plutôt élevée, atteinte d'atrophie musculaire très accusée des quatre membres. Aux *membres inférieurs*, l'atrophie est excessive et encore plus prononcée qu'elle ne le paraît de prime abord, masquée qu'elle est en partie par une adipose sous-cutanée très abondante. Les membres inférieurs ont une apparence squelettique et l'atrophie diminue légèrement de bas en haut.

Mensurations.	Jambe droite.	Jambe gauche.
A 10 cent. au-dessous de la rotule......	22cm	21cm,5
A 20 — — —	19 ,5	20 ,5
	Cuisse droite.	Cuisse gauche.
A 10 cent. au-dessus de la rotule.......	24cm,5	25 1/2
A 20 — — —	29	29

Ainsi que le montrent ces mensurations, l'atrophie des jambes et des cuisses est extrême. Les muscles du bassin eux-mêmes participent à l'atrophie, quoique dans une proportion moindre.

Les deux pieds sont en équinisme direct, très légèrement plus accusé à gauche qu'à droite. Le creux plantaire est un peu exagéré. A droite il existe une légère tendance à la flexion dorsale pour les pre-

mières phalanges des orteils, celle du pouce exceptée, qui est dans l'axe du pied, la phalangine et la phalangette étant en flexion plantaire. Même direction des orteils à gauche, un peu moins accusée toutefois.

Motilité. — A droite et à gauche le malade peut exécuter quelques mouvements, à peine appréciables du reste, de latéralité du pied. Les moindres mouvements d'extension ou de flexion du pied, d'extension ou de flexion des orteils, sont absolument nuls des deux côtés. Des deux côtés les muscles de la région antérieure et postérieure de la cuisse sont extrêmement affaiblis et la malade ne peut vaincre une résistance même très peu considérable.

La station debout est possible en écartant la base de sustentation et en s'appuyant sur une canne ou sur quelqu'un. Privée d'appui, la malade sent fléchir ses jambes sous elle.

La force musculaire qui lui reste dans les mnscles des cuisses est insuffisante pour la maintenir quelque temps dans la station debout. En marchant appuyée sur une canne ou sur le bras de quelqu'un, elle steppe d'une manière très nette, mais sans brusquerie, sans symptôme aucun d'ataxie. Du reste, les yeux fermés, elle ne se tient pas plus difficilement debout et ne marche pas plus mal que les yeux ouverts. Pas de signe de Romberg. Abolition du *réflexe patellaire* des deux côtés. Abolition du *réflexe cutané plantaire.*

Membres supérieurs. — Mains simiennes, sans griffe cubitale. Atrophie extrême des muscles thénar, hypothénar et interosseux des deux côtés. Atrophie très marquée et symétrique des muscles de l'avant-bras, région antérieure externe et postérieure. Les muscles des bras et des épaules sont maigres, mais ne paraissent pas atrophiés et en tout cas jouissent encore d'une force très développée.

La motilité des muscles des mains et des avant-bras est très affaiblie, la malade serre les mains avec très peu de force, mais tous les mouvements sont possibles, quoique très affaiblis. Pas trace d'ataxie. *Réflexe olécrânien* aboli des deux côtés. Intégrité des muscles du tronc, du thorax, de la face, de la langue, du voile du palais, du pharynx, des yeux. Pas de nystagmus. Mimique faciale très expressive. Pas de déformation de la colonne vertébrale. Pupilles de diamètre ordinaire, réagissant normalement à la lumière et à la convergence. Les nerfs accessibles à la palpation, médian, cubital, sont d'un diamètre plus petit qu'à l'état normal. Sphincters intacts. Contractions fibrillaires très marquées dans les muscles des mains, des bras et de la partie supérieure des cuisses.

Sensibilité. — Tact, douleur, température, aucune espèce d'altération appréciable sur aucun point du corps.

Contractilité électrique. — Abolition complète de la contractilité *faradique* et *galvanique* des nerfs et des muscles des jambes et des pieds. Diminution marquée de la contractilité faradique et galvanique des muscles des cuisses.

La contractilité faradique est abolie dans le premier interosseux

dorsal de la main droite. Diminution de la contractilité galvanique avec réaction de dégénérescence dans ce même muscle. Diminution de la contractilité faradique et galvanique des autres muscles des mains ainsi que des muscles des avant-bras.

Obs. VII. — *Atrophie musculaire des quatre extrémités ayant débuté à l'âge de treize ans, chez un homme de vingt-sept ans. Marche progressive de l'affection. Intégrité de la sensibilité. Pas de douleurs. Pas de signe de Romberg. Pas d'incoordination. Contractions fibrillaires. Altération très marquée de la contractilité faradique et galvanique sans réaction de dégénérescence. Pas d'hypertrophie des nerfs. Pas de déformation de la colonne vertébrale. Hérédité maternelle.*

Le cas actuel a trait à un malade que j'observe depuis plusieurs années dans la pratique privée. Son père, âgé de soixante-quatre ans, est bien portant. Sa mère, âgée de cinquante-sept ans, est atteinte de la même affection que son fils. Elle habite l'étranger et je n'ai pu l'examiner. A ma demande elle m'a envoyé une photographie de ses membres inférieurs ne laissant aucune espèce de doute sur l'existence chez elle d'une atrophie musculaire des jambes avec déformation des pieds. Les deux pieds en effet sont en équinisme avec exagération du creux plantaire, la première phalange des orteils est en flexion dorsale, la phalangine et la phalangette en flexion plantaire. Chez la mère l'affection a débuté entre vingt-cinq et trente ans et a eu une marche progressive. Aujourd'hui la malade éprouve une certaine difficulté dans la marche. Je n'ai pu avoir de renseignements précis sur l'état des muscles des membres supérieurs.

Lorsque ce malade me fut amené pour la première fois par son père, en décembre 1889, il était âgé de vingt ans. L'affection avait attiré l'attention de ses parents lorsqu'il avait treize ans, mais il est probable que le début en était plus ancien. Les mains n'ont commencé à se prendre qu'il y a deux ans.

État actuel, le 12 décembre 1889 :

K... est un grand garçon d'apparence un peu chétive. Il se plaint de difficulté de la marche et de gêne dans les mouvements des mains. C'est lentement, progressivement et sans aucune espèce de douleurs que s'est développée son affection.

Équinisme des deux pieds très prononcé, un peu plus à gauche qu'à droite; l'équinisme n'est pas direct, il y a en outre un léger degré de varus. Atrophie marquée des muscles plantaires. Le gros orteil est dans l'axe du métatarse; pour les quatre derniers orteils, la première phalange est en flexion dorsale, les deux autres en flexion plantaire.

L'équinisme est maintenu fixe par rétraction du triceps. Les jambes sont très atrophiées; l'atrophie prédomine dans les muscles de la région antéro-externe. Les mouvements d'extension des orteils et de flexion dorsale du pied sont abolis; quelques légers mouvements

de flexion du pied et des orteils sont seuls possibles. Les muscles des cuisses sont atrophiés surtout dans leur tiers inférieur, l'atrophie diminuant rapidement de bas en haut. Le malade peut marcher longtemps et sans fatigue, il marche en steppant et en digitigrade. Les *réflexes patellaires* sont à peine perceptibles. Le malade se tient debout et marche les yeux fermés aussi bien que les yeux ouverts. Pás de signe de Romberg.

Aux membres supérieurs l'atrophie n'a atteint jusqu'ici que l'éminence thénar de chaque main et en particulier le court abducteur. Début de main simienne. Les muscles de la face, des yeux, du pharynx, de la langue sont intacts. Il en est de même des muscles du tronc, des épaules, des bras et des avant-bras.

Les pupilles sont de dimensions ordinaires, réagissant normalement à la lumière et à la convergence. La vue ainsi que les autres sens spéciaux sont intacts. Pas de nystagmus. Sphincters normaux.

La sensibilité, examinée sous ses différents modes, ne présente aucune espèce d'altération appréciable sur aucun point du corps. Pas de déformation de la colonne vertébrale. Contractions fibrillaires très apparentes dans les membres : épaule, bras, cuisses.

Examen électrique. — La contractilité faradique est abolie dans les muscles des jambes et des pieds et diminuée dans les muscles des cuisses. La contractilité galvanique est diminuée dans les mêmes muscles, sans inversion de la formule normale.

J'ai revu plusieurs fois chaque année ce malade, de 1889 jusqu'à ce jour, 1896, et ai pu assister à une progression lente de l'atrophie. Aujourd'hui l'atrophie des jambes est plus accusée qu'en 1889 et celle des membres supérieurs a sensiblement augmenté. Les mains ont une apparence simienne avec griffe cubitale. Mais les muscles de la racine des quatre membres sont encore très vigoureux, et le malade, aujourd'hui âgé de vingt-sept ans, peut faire de longues marches.

Depuis 1891 les réflexes patellaires ont complètement disparu. La sensibilité examinée cette année encore (août 1896) est toujours absolument intacte sous tous ses modes. Pas de douleurs. Aucun des nerfs du corps accessibles à l'examen n'est augmenté de volume. Les pupilles sont normales comme diamètre et comme réactions. Aujourd'hui enfin il n'existe pas plus qu'il y a sept ans trace de signe de Romberg. Le malade se tient debout, les talons rapprochés et les yeux fermés, sans aucune difficulté. Il peut se tenir en équilibre sur une seule jambe. Il marche sans difficulté aucune les yeux fermés. Pas plus du côté des membres inférieurs que du côté des membres supérieurs il n'existe trace d'incoordination motrice. Ce malade a fondé une maison pour la construction d'instruments d'optique et se sert de ses mains avec une très grande habileté. La colonne vertébrale n'est pas déviée. La face est intacte. Les sphincters également. Les contractions fibrillaires sont un peu moins accusées aujourd'hui qu'il y a quelques années et le

malade en fait lui-même la remarque. Toujours aucune espèce de douleurs dans les membres ou ailleurs.

Les six observations précédentes concernent des atrophiques, sans ataxie, sans phénomènes oculo-pupillaires, sans nystagmus, sans cypho scoliose, sans hypertrophie des nerfs, sans troubles de la sensibilité subjective — absence de douleurs — et avec intégrité complète de la sensibilité objective, sauf chez le malade de l'observation V, où la sensibilité est très légèrement touchée. Par la topographie de leur atrophie, par le mode de développement de cette dernière, par la présence de l'hérédité similaire chez les malades des observations II, III, IV, hérédité qui a pu être suivie chez eux pendant cinq générations et qui existait également chez celui de l'observation VII, — par tous ces caractères, dis-je, il est incontestable que ces malades représentent des types très purs d'atrophie musculaire, — type Charcot-Marie, type péronier de Tooth, atrophie musculaire progressive névritique d'Hoffmann.

Si j'ai rapporté les observations précédentes, c'est qu'elles montrent une fois de plus que l'affection que j'ai désignée avec M. Sottas sous le nom de *Névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance* n'a, en clinique comme en anatomie pathologique, aucun rapport avec l'atrophie musculaire type Charcot-Marie.

Dans le travail publié en commun avec M. Sottas en 1893, nous avions déjà établi les différences profondes qui existaient entre ces deux affections, en montrant que nos malades ne ressemblaient à ceux de ce dernier type, que par la topographie de leur atrophie musculaire et qu'ils en différaient par toute une série de symptômes, ataxie, troubles très marqués de la sensibilité, signe d'Argyll-Robertson, nystagmus, cypho-scoliose, et par la nature même des lésions, hypertrophie des nerfs.

Bernhardt, en 1893, rapprochant les faits publiés par Sottas et moi, des autopsies de Virchow, Friedreich, Dubreuilh, tout en faisant cependant des réserves sur l'état hypertrophique des nerfs et des racines médullaires — hypertrophie qui n'existait pas dans les autopsies des auteurs précédents, — tend à admettre que la névrite hypertrophique et progressive de l'enfance rentrerait dans le cadre de l'atrophie musculaire familiale névritique [1]. Mais il faut le reconnaître

1. « Indépendamment de l'augmentation de volume des nerfs périphériques et des racines médullaires constatée par les auteurs dans leurs cas à la fois cliniquement et aussi anatomo-pathologiquement et de leur dégénérescence myxomateuse particulière, ces auteurs confirment également, comme l'on voit, les

naître dans ce travail, intéressant du reste à différents points de vue, Bernhardt n'apporte pas de faits à l'appui de cette hypothèse.

L'opinion suivant laquelle la névrite interstitielle hypertrophique de l'enfance et l'atrophie musculaire type Charcot-Marie seraient une seule et même affection, a été soutenue par Marinesco en 1894. Cet auteur a eu l'occasion d'examiner le système nerveux d'une malade, dont l'observation a été rapportée par Charcot et Marie dans leur travail de 1886 (Obs. V), morte à l'âge de vingt-sept ans, douze ans après le début de son affection [1]. Les lésions rencontrées par Marinesco sont les mêmes que celles constatées autrefois dans des cas semblables par Virchow [2], puis par Friedreich [3], à savoir : des lésions des nerfs périphériques et des racines postérieures sans état hypertrophique, et des lésions des cordons postérieurs analogues comme topographie à celles que l'on rencontre dans le tabès ordinaire. Marinesco signale en outre dans son cas une altération légère des cellules des cornes antérieures.

Si les lésions observées par Marinesco dans son cas, sont semblables à celles constatées autrefois par Virchow et par Friedreich, elles diffèrent notablement cependant de celles rencontrées par Dubreuilh en 1890. Dans l'observation II du travail de cet auteur, concernant un cas typique d'atrophie musculaire type Charcot-Marie évoluant depuis une quinzaine d'années, l'autopsie permit de constater l'existence de lésions nerveuses périphériques diminuant

recherches de Virchow, Friedreich, Dubreuilh, d'une névrite interstitielle étendue et d'une dégénération des nerfs périphériques et de leurs racines, ainsi que d'une affection spéciale des parties postérieures du manteau médullaire de la moelle, à savoir les cordons postérieurs. » Bernhardt, *loco citato*, p. 279.

A propos de cette opinion de Bernhardt, je tiens à faire remarquer que, lorsque cet auteur a écrit les lignes précédentes, il ne connaissait mon travail avec Sottas — ainsi qu'il le dit lui-même — que par de courts résumés du *Mercredi médical* et du *Progrès médical*.

1. Marinesco; *Contribution à l'étude de l'amyotrophie Charcot-Marie* (*Archives de pathologie expérimentale et comparée*, 1895, p. 920. Chez cette malade il existait des troubles très nets de la sensibilité dans les membres inférieurs surtout, avec retard dans la transmission. Elle éprouvait aussi des douleurs à caractère fulgurant. Il n'est pas fait mention chez elle d'ataxie des mouvements. « La malade marche sans béquille ni canne, mais en steppant d'une manière très marquée » ; — et plus loin « le sens musculaire est peut-être aussi un peu atteint, la malade ne sait pas dans quelle position sont placées ses jambes ou ses doigts lorsqu'on les change de position pendant qu'elle a les yeux fermés, cependant elle porte très bien le doigt à son nez ou sur toute autre partie du visage sans se tromper. » Chez cette malade qui mourut à vingt-sept ans, l'affection avait débuté à l'âge de quinze ans.

2. Virchow. *Ein Fall von Muskelatrophie.* (*Virchow's Archiv*, VIII, p. 537.

3. Friedreich. *Loco citato*, obs. II, p. 13. Dans cette autopsie, Friedreich décrit dans les cordons postérieurs une sclérose limitée seulement aux cordons de Goll.

d'intensité de bas en haut et l'intégrité de la moelle épinière[1]. Cette observation de Dubreuilh prouve que dans l'atrophie musculaire type Charcot-Marie, même lorsque l'affection est ancienne, il n'existe pas toujours une lésion des cordons postérieurs. Cette constatation me paraît importante, d'autant plus que ce même type d'atrophie musculaire peut être réalisé par l'atrophie musculaire myopathique, ainsi qu'Oppenheim et Cassirer viennent de le montrer tout récemment[2].

En résumé, ainsi que je le faisais remarquer plus haut, les autopsies d'atrophie musculaire type Charcot-Marie rapportées jusqu'ici, et qui sont aux nombre de cinq, n'ont pas donné des résultats concordants entre eux. Dans trois cas (Virchow, Friedreich, Marinesco), il existait, outre les lésions des nerfs périphériques, des lésions des cordons postérieurs; dans un cas (Dubreuilh), il n'existait que des lésions des nerfs périphériques; dans le dernier cas enfin (Oppenheim et Cassirer), le système nerveux périphérique et central était intact et il s'agissait d'une atrophie myopathique.

1. Dubreuilh *loco citato*, obs. II, p. 452. Hoffmann et Bernhardt ayant admis qu'il existait une sclérose des cordons de Goll dans le cas de Dubreuilh, je crois devoir rappeler ici textuellement ce que dit cet auteur à cet égard : après avoir indiqué dans le titre de son observation qu'il n'y a « pas de lésion médullaire », Dubreuilh décrit ainsi les résultats de l'examen microscopique de la moelle épinière après coloration au carmin, p. 459 ». La moelle est normale dans toute son étendue, cependant on peut noter que les cordons de Goll présentent une légère augmentation de la névroglie qui, à la partie inférieure de la région dorsale, envahit la totalité des cordons postérieurs. Ce n'est pas cependant une véritable sclérose et il n'y a pas de diminution appréciable des fibres nerveuses. De même dans les cordons latéraux, le faisceau pyramidal croisé paraît un peu plus coloré sur les coupes, surtout d'un côté dans les régions dorsale et lombaire, mais sans qu'il puisse être question d'une véritable sclérose. Les cornes postérieures sont normales ainsi que les colonnes de Clarke. « Après avoir noté l'intégrité des cellules des cornes antérieures et des fibres radiculaires correspondantes, Dubreuilh ajoute : « En somme, pas d'altération qui ne soit parfaitement compatible avec le fonctionnement normal et qu'on ne puisse observer dans la moelle d'individus n'ayant jamais présenté aucun trouble nerveux. Les coupes colorées à l'hématoxyline par la méthode de Weigert n'ont rien montré d'anormal, pas de diminution du nombre des fibres dans les cordons ou dans les racines. »

Cette observation de Dubreuilh concerne, je le répète, un exemple typique d'atrophie musculaire type Charcot-Marie, avec hérédité familiale — la mère était atrophique ainsi que les quatorze frères et sœurs du malade, — sans troubles de la sensibilité, sans ataxie et ayant débuté à l'âge de vingt et un ans. Le malade mourut à trente-six ans de lésions pulmonaires. Ici encore il n'existait pas d'hypertrophie des nerfs.

2. Oppenheim et Cassirer. *Zur sogenannten neurotischen Form der progressiven Muskelatrophien*. (*Berliner Gesell. für Psych. und Nervenkr.* Séance du 13 juillet 1896. Anal. in *Neurolog. Centralblatt* n° 15, 1er août 1896, p. 718.)

Ce cas a trait à un homme de quarante-deux ans, chez lequel se développa graduellement, avec douleurs, une paralysie atrophique des extrémités des quatre membres, avec participation au processus de l'orbiculaire des paupières. La sen-

Pour Marinesco, l'hypertrophie des troncs nerveux et des racines médullaires serait simplement une conséquence de l'évolution de l'affection et, cette hypertrophie serait d'autant plus accusée que la maladie serait de date plus ancienne. C'est là une hypothèse qui est en opposition formelle avec tout ce que nous enseigne l'anatomie pathologique générale. Certes nous connaissons dans différents organes — foie, rein, muscles — des scléroses qui d'abord hypertrophiques peuvent devenir atrophiques, après un temps plus ou moins long. Mais nous ne connaissons pas encore le phénomène inverse, c'est-à-dire une sclérose qui, atrophique d'emblée, devient à la longue sclérose hypertrophique. Nous ne connaissons cette nouvelle variété de sclérose ni dans la moelle, ni dans le cerveau, ni dans les nerfs périphériques. On n'a jamais vu dans le tabès les nerfs périphériques ou les racines postérieures s'hypertrophier à mesure que la lésion médullaire vieillit, et on sait depuis longtemps que c'est tout le contraire que l'on observe dans ces conditions. Et ce que je viens de dire à propos de la névrite des ataxiques s'applique à toutes les variétés de polynévrite de cause toxique et infectueuse que nous connaissons. Sauf dans la lèpre, où les nerfs augmentent de volume — et encore ici l'hypertrophie n'est pas constante et se montre sous forme de nodosités, de renflements sur le trajet des nerfs, — sauf dans la lèpre, dis-je, la névrite périphérique se traduit toujours par une diminution de volume des troncs et des rameaux nerveux, diminution de volume qui est d'autant plus appréciable que la lésion nerveuse est plus intense et de date plus ancienne. C'est là un fait de connaissance banale aujourd'hui et sur lequel il n'y a pas lieu d'insister.

Du reste, les autopsies publiées jusqu'ici sont absolument contraires à l'hypothèse de Marinesco. L'hypertrophie des troncs nerveux et des racines médullaires est en effet une de ces lésions qui sautent aux yeux pour ainsi dire, au moment de l'autopsie. L'état hypertrophique des racines médullaires dans l'atrophie musculaire a été signalé et décrit pour la première fois en 1876 par M. le Profes-

sibilité était intacte. L'évolution de l'affection se fit d'une manière lente, chronique et progressive. Il existait une réaction de dégénérescence très accusée dans le domaine des muscles atrophiés. A l'examen histologique, les nerfs intra-musculaires, les troncs nerveux, le système nerveux central ne présentaient aucune altération. Les muscles malades présentaient tous les différents degrés de l'atrophie avec adipose insterstitielle. Ils contenaient aussi des faisceaux primitifs hypertrophiés. Les auteurs font remarquer qu'il s'agit indubitablement ici d'une affection musculaire primitive, s'étant traduite en clinique par le tableau de la forme dite névritique de l'atrophie musculaire progressive. Pour eux cette forme clinique ne repose pas sur un substratum anatomique unique.

seur Hayem [1]. Il me paraît peu admissible que, si cette hypertrophie avait existé dans leurs cas, elle eût échappé à Virchow et à Friedreich. Or, dans le cas de Virchow, le malade mourut à quarante-quatre ans, vingt-trois ans après le début de son affection [2]. Dans le cas de Friedreich, la mort survint à trente-sept ans, vingt-sept ans après que l'atrophie avait commencé à évoluer, et, dans ces deux cas, il n'est pas fait mention d'hypertrophie des nerfs ou des racines médullaires. Il en était de même encore dans le cas de Dubreuilh. Chez le sujet dont je rapporte l'histoire en tête de ce travail (obs. I), l'hypertrophie et la dureté des troncs nerveux sont aussi accusées, si ce n'est davantage, que chez les deux malades dont j'ai publié les observations avec M. Sottas en 1893. Or, ce malade n'a que vingt ans, et en palpant ses nerfs si volumineux, aussi durs que des tendons, donnant sous le doigt une sensation analogue à celle que l'on éprouve en palpant les artères injectées à la cire d'un cadavre préparé pour la dissection, il est facile de se rendre compte qu'il s'agit là d'un processus déjà organisé, et parvenu à l'état fibreux depuis longtemps, bien que chez lui l'affection ne date que de douze ans.

Pour Marinesco, l'ataxie locomotrice, les troubles si accusés de la sensibilité — tous symptômes si prononcés chez le malade de MM. Gombault et Mallet, chez ceux dont j'ai publié les observations avec M. Sottas, chez celui enfin dont l'histoire est rapportée en tête de ce travail, — ne seraient encore qu'une conséquence de l'ancienneté de l'affection. Or, il suffit d'étudier les observations d'atrophie musculaire familiale névritique rapportées depuis Eulenburg jusqu'à celles contenues dans le présent travail, pour voir que si le temps plus ou moins éloigné depuis lequel évolue l'affection est à considérer — et la chose est naturelle — au point de vue de l'intensité de l'atrophie musculaire, il ne joue par contre aucun rôle par rapport à l'apparition des phénomènes d'ataxie, des troubles très marqués de la sensibi-

1. Dans sa monographie si complète sur l'*Atrophie musculaire progressive* (*Dictionnaire encyclopédique des sc. méd.*, 2e série, t. XI, 1876, p. 1), M. Hayem cite un cas personnel d'atrophie musculaire deutéropathique, dans lequel « les racines antérieures étaient extrêmement atrophiées, tandis que les racines postérieures étaient, au contraire, très hypertrophiées et d'apparence noueuse. Cette hypertrophie et cette sclérose étaient dues à une hyperplasie du tissu conjonctif et surtout à une sclérose intra-fasciculaire extrêmement développée, formant autour des tubes nerveux des anneaux conjonctifs qui donnaient à chaque élément nerveux un diamètre beaucoup plus considérable que celui d'un tube normal. Il est clair que cette altération, portant ici sur les racines postérieures, pourrait atteindre dans d'autres cas les racines antérieures », Hayem, *loco citato*, p. 12.

2. Dans le cas de Virchow on retrouve l'hérédité similaire, le père du malade ayant été atteint de la même affection, mais tardivement, à l'âge de quarante et un ans seulement.

lité[1], de la cypho-scoliose, du nystagmus, du signe d'Argyll-Robertson, tous symptômes si accusés chez les sujets atteints de névrite interstitielle hypertrophique et progressive.

Pour ce qui a trait à l'ataxie, je ne l'ai trouvée mentionnée dans *aucune* des observations publiées jusqu'ici. Dans toutes ces observations les malades sont décrits comme étant de simples atrophiques, impotents au prorata de l'étendue et du degré de leur atrophie musculaire.

Pour ce qui concerne l'état de la sensibilité chez ces malades, si dans un certain nombre d'observations on a noté l'existence de douleurs fulgurantes plus ou moins accusées [2], par contre, les altérations de la sensibilité objective, tact, douleur, température, n'ont été rencontrées que dans un petit nombre de cas, et dans aucun de ces cas, à l'exception de l'observation V de Charcot et Marie, ils n'étaient aussi prononcés — il s'en faut même de beaucoup — que chez les sujets atteints de névrite interstitielle hypertrophique.

Lorsqu'on analyse en effet dans les travaux de Friedreich [3], d'Eichorst [4], de Dubreuilh [5], d'Hoffmann [6], de Vannier [7], de Roth [8],

1. Dans son mémoire de 1889, Hoffmann indique déjà que les troubles de la sensibilité sont variables dans l'atrophie musculaire progressive névritique et qu'ils ne sont pas proportionnels à l'intensité de la paralysie. *Arch. f. Psych.*, 1889, p. 693.

2. Ces douleurs sont du reste peu fréquentes chez ces malades. Dans une statistique portant sur 46 cas, Bernhardt n'en a trouvé que 10 avec douleurs. Pour cet auteur ces douleurs seraient plus fréquentes dans les cas où l'affection s'est montrée après 15 ans que lorsqu'elle s'est développée plus tôt. (Bernhardt, *loco citato*, p. 273). A cette statistique de Bernhardt on peut ajouter les quatre cas de Roth, dans lesquels il n'existait pas de douleurs.

3. Friedreich, *loco citato*, obs. I et II. Dans ces deux cas la sensibilité était intacte. Dans l'obs. I l'affection évoluait depuis 27 ans, dans l'obs. II depuis 16 ans.

4. Eichorst, *loco citato*, obs. I, II, III, IV. Chez la malade de l'obs. I, l'affection évoluait depuis 34 ans et respectivement depuis 14, 24 et 18 ans chez celles des obs. II, III, IV.

5. Dubreuilh, *loco citato*, obs. II. Affection évoluant depuis 15 ans. Sensibilité intacte.

6. Hoffmann, *loco citato*, 2e mémoire in *Deutsche Zeitschr. für Nervenk.*, 1891, p. 100. Obs. de Gustave G., affection évoluant depuis 19 ans. Sensibilité à peine touchée.

7. Vannier, *loco citato*, obs. III. Affection évoluant depuis 20 ans. Sensibilité intacte.

8. Roth (W.), *loco citato*, obs. XXX, p. 286. Femme 21 ans. Affection évoluant depuis 18 ans. Sensibilité intacte. Hérédité collatérale. Obs. XXXI, p. 291. Homme 23 ans. Affection évoluant depuis 13 ans environ. Au compas de Weber les chiffres sont un peu plus élevés qu'à l'état normal sur les membres inférieurs et les doigts. Obs. XXXII, p. 296. Homme 36 ans. Affection évoluant depuis 19 ans. Très légers troubles de la sensibilité thermique. Différences très minimes d'avec l'état normal. Hérédité. Oncle maternel atrophique. Obs. XXXIII, p. 298. Homme de 39 ans. Affection remontant à l'enfance et ayant augmenté surtout depuis

de Bernhardt [1], les observations ayant trait à des cas évoluant depuis *longtemps*, — et dans les travaux des auteurs précédents se trouvent des cas dans lesquels la durée de l'affection variait depuis quinze à trente-six ans, — lorsqu'on analyse ces observations, dis-je, il est facile de se convaincre que l'intensité des troubles de la sensibilité n'est nullement en rapport avec la durée de l'affection. Le même fait est encore démontré par mes observations II, IV, V, VI, VII, concernant des malades atrophiés depuis un grand nombre d'années, quatorze à trente-deux ans, — et chez lesquels la sensibilité n'est altérée, et encore ne l'est-elle que très légèrement, que chez celui de l'obs. V seulement.

Enfin, pour ce qui concerne les autres symptômes de la névrite interstitielle hypertrophique — signe d'Argyll-Robertson, nystagmus dynamique, cypho-scoliose, hypertrophie des nerfs, — je ne les ai jamais trouvés signalés, pas plus du reste que l'ataxie, dans aucune observation d'atrophie musculaire progressive névritique rapportée jusqu'aujourd'hui.

Je ne reviendrai pas ici sur la symptomatologie de la névrite interstitielle hypertrophique, car elle est suffisamment indiquée dans le mémoire que j'ai publié avec M. Sottas en 1893, ainsi que dans le travail actuel. Je tiens seulement à attirer de nouveau l'attention sur la participation des muscles de la face dans cette affection. Déjà en 1893, nous avions signalé, M. Sottas et moi, l'existence de contractions fibrillaires des muscles de la face chez nos deux malades. Depuis lors j'ai pu constater chez un de ces malades [2] un certain degré de parésie de

10 ans. Hérédité paternelle. Une sœur atrophique. En résumé chez ces quatre malades de Roth, présentant le tableau clinique typique de l'atrophie musculaire périphérique de l'auteur — type Charcot-Marie, type péronier de Tooth, atrophie musculaire progressive de Hoffmann — les troubles de la sensibilité sont insignifiants, bien que la durée de l'affection oscille dans ces cas entre 13 et 30 ans. Chez aucun de ces malades il n'existait de douleurs, ni d'ataxie des mouvements.

1. Bernhardt, *loco citato*, obs. I, II et III, durée de l'affection de 19 à 36 ans. Sensibilité objective intacte.

2. R... Emile, obs. II, *Mémoires de la Soc. de biologie*, 1893, p. 84. Chez ce malade l'examen du larynx pratiqué en février de cette année (1896) a permis de constater l'existence d'une paralysie laryngée. M. le Dr Natier, qui a pratiqué cet examen, m'a remis la note suivante : « La corde vocale gauche est contracturée en adduction sur la ligne médiane. Le cartilage aryténoïde gauche est luxé en avant et en dedans et il est complètement immobilisé. A l'exploration de la sensibilité avec le stylet on ne constate aucun trouble et le larynx réagit normalement. La voix est absolument conservée. Le malade parle avec sa corde vocale droite. » L'existence chez ce malade d'une paralysie laryngée rapproche encore la symptomatologie de la névrite interstitielle hypertrophique de celle du tabès classique, affection où, ainsi qu'on le sait, les paralysies laryngées sont loin d'être rares.

l'orbiculaire des lèvres, avec saillie de la lèvre supérieure. Ces phénomènes sont encore plus accusés chez le malade de l'observation I du présent mémoire. Ici l'analogie avec le facies d'un myopathique est très grande. Lèvres saillantes et renversées en dehors avec protrusion en avant de la lèvre supérieure — *lèvre de tapir* (Landouzy et Dejerine). Il existe également ici, toujours dans le domaine du facial inférieur, les particularités symptomatiques décrites dans le *facies myopathique* par mon ami M. le Professeur Landouzy et par moi, à savoir : le *rire transversal*, la difficulté de faire la moue, de siffler, etc. Par contre, jusqu'ici chez ce malade, comme chez R... Émile, le domaine du facial supérieur paraît être encore intact.

Tandis que dans mes observations antérieures il existait une hérédité collatérale — frère et sœur atteints, — chez mon malade de l'observation I toute espèce d'hérédité similaire, ascendante ou collatérale, fait défaut. Ici encore, comme chez les malades précédents, l'hypothèse d'une affection de cause infectieuse ou toxique doit être éliminée. La névrite interstitielle hypertrophique de l'enfance rentre en effet dans le groupe des maladies dites d'évolution ; elle relève d'une anomalie de développement du système nerveux périphérique, et s'affirme de bonne heure par un complexus symptomatique qui lui est propre : ataxie locomotrice, atrophie musculaire altérations considérables de la sensibilité, hypertrophie des nerfs, signe d'Argyll-Robertson, nystagmus dynamique, cypho-scoliose.

Ce sont là tout autant de symptômes qui, associés aux lésions nerveuses si particulières constatées à l'autopsie, font de la névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance une affection spéciale, autonome, et lui assurent une place à part dans le domaine de la pathologie nerveuse.

Coulommiers. — Imp. P. Brodard. — 918-96.